

KYSTES BRONCHOGÉNIQUES DU MÉDIASTIN

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTE de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 12 Janvier 1954

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

René BADIN

Ancien Externe des Hôpitaux de Lyon

Né le 10 Mai 1925, à DIGOIN (Saône-et-Loire)



LYON

BOSC Frères

Imprimeurs-Éditeurs

42, quai Gailleton, 42

1954

KYSTES BRONCHOGENIQUES DU MEDIASTIN

KYSTES BRONCHOGÉNIQUES DU MÉDIASTIN

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTE de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 12 Janvier 1954

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

René BADIN

Ancien Externe des Hôpitaux de Lyon

Né le 10 Mai 1925, à DIGOIN (Saône-et-Loire)



LYON
BOSC Frères
Imprimeurs-Éditeurs
42, quai Gailleton, 42

—
1954

Doyen honoraire
Doyen.
Assesseur.

M. J. LEPINE.
M. HERMANN.
M. GATE.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. NICOLAS, COLLET, CLUZET, BERARD, GUIART,
PIERY, CADE, PATEL, FAVRE, LEPINE, SAVY, TRILLAT, LERICHE, MOURIQUAND

PROFESSEURS

Clinique médicale A
Clinique médicale B
Clinique chirurgicale A
Clinique chirurgicale B
Clinique médicale infantile et hygiène du 1^{er} âge
Clinique ophtalmologique
Clinique oto-rhino-laryngologie
Clinique urologique.
Clinique et prophylaxie de la tuberculose
Clinique dermatologique et syphiligraphie
Clinique neuro-psychiatrique et Hygiène mentale
Clinique des maladies infectieuses et bactériologie
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie
Clinique gynécologique
Clinique obstétricale
Clinique stomatologique
Histologie.
Pharmacie et Pharmacologie
Botanique et Cryptogamie
Physiologie.
Anatomie pathologique
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie

MM. FROMENT.
P. RAVAUULT
SANTY.
WERTHEIMER.
BERNHEIM.
BONNET.
REBATTU.
CIBERT.
DUFORT.
GATE.
DECHAUME.
SEDELLIAN.
GUILLEMINET
POLLOSSON.
PIGEAUD.
DUCLOS.
NOEL
LEULIER.
NETIEN.
HERMANN.
MARTIN J.-F.
PONTIUS.
(détaché à Beyrouth)
MAZEL.
GARIN.
ROCHET.
CHAMBON.
JOSSE RAND.
DELORE.
GABRIELLE.
CROIZAT.
ENSELME.
MALLET-GUY.
JOURDAN.
REVOL.
BOURRET.
LEVRAT.
THIER.
BERTRAND.

Médecine du travail
Parasitologie et Pathologie exotique
Thérapeutique chirurgicale et Chirurgie opératoire
Chimie organique et Toxicologie
Pathologie générale et expérimentale
Hydrologie thérapeutique et Climatologie
Anatomie.
Pathologie interne
Chimie biologique et médicale
Pathologie chirurgicale
Biologie médicale
Pharmacie galénique.
Médecine légale et Déontologie
Thérapeutique.
Hygiène.
Propédeutique chirurgicale



PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Obstétrique..... M. BANSSILLON.

Pharmacie et Pharmacologie DREVON.

Chimie organique et Toxicologie BADINAND

MAITRES DE CONFERENCES — AGREGES

Physique biologique BERGER.
Parasitologie COUDERT.
Physiologie CHATONNET.
Physiologie CIER.

Parasitologie..... ROMAN.
Histologie TUSQUES
Chimie biologique R. CREYSSSEL
Bactériologie BERTOYE.

AGREGES EN EXERCICE

MM.

Pathologie médicale BRUN.
Pathologie médicale M. GIRARD.
Pathologie médicale P. GIRARD.
Pathologie médicale JEUNE.
Pathologie médicale VACHON.
Pathologie médicale GALY.
Pathologie médicale GONIN.
Pathologie chirurgicale BERARD.
Pathologie chirurgicale DARGENT.
Pathologie chirurgicale DESJACQUES.
Pathologie chirurgicale LABRY.
Pathologie chirurgicale MANSUY.
Pathologie chirurgicale TRILLAT.
Pathologie chirurgicale GUILLET.
Obstétrique BROCHIER.

MM.

Obstétrique MAGNIN
Obstétrique MATHIEU.
Anatomie pathologique .. GUICHARD
Orthopédie MARION.
Anatomie LATARJET
Neuro-chirurgie LECUIRE.
Oto-rhino-laryngologie ... MAYOUX.
Ophtalmologie PAUFIQUE
Urologie PERRIN.
Dermato-syphiligraphie ... THIERS.
Médecine légale et Médecine du Travail ROCHE.

CHARGES DES FONCTIONS D'AGREGE

Hygiène BENAZET.

EXAMINATEURS DE LA THESE

Président : M. SANTY ; Assesseurs : MM. GUICHARD,
MANSUY et GALY

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

A MON PERE

*Docteur en Médecine.
Ancien Interne des Hôpitaux de Lyon.*

Je dédie ce travail en témoignage de
mon affection, de mon admiration et
pour le remercier de l'exemple qu'il m'a
donné, de l'aide qu'il m'a apportée.

A MA MERE

A MA SŒUR ET A MES FRERES

A TOUS MES AMIS

Particulièrement à ceux qui ont connu
« les Goys ».

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR SANTY

*Professeur de clinique chirurgicale à la Faculté
de Médecine et Chirurgien des Hôpitaux de Lyon.*

Nous avons, comme externe suppléant
passé dans son service un semestre dont
nous gardons le meilleur souvenir; il
nous a fait confier ce travail : nous l'en
remercions et aussi d'avoir accepté la
présidence de notre jury.

Nous le prions d'agréer l'hommage de
notre gratitude et de notre admiration.

AUX MEMBRES DE NOTRE JURY

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ GUICHARD

Médecin des Hôpitaux.

Nous avons toujours reçu dans son service un accueil d'une extrême bonté et nous avons profité de son enseignement. Nous sommes heureux de le compter parmi nos juges et de lui dire notre sincère attachement.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ GALY

Médecin des Hôpitaux.

Nous avons été son externe, nous restons son élève. Il a contribué à notre formation médicale et à notre orientation professionnelle. Nous lui devons aussi le sujet de cette thèse. Sa bienveillance nous est précieuse et nous lui exprimons ici notre reconnaissance respectueuse et nos très vifs remerciements.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ MANSUY

Chirurgien des Hôpitaux.

Il nous a toujours témoigné autant d'intérêt que d'amabilité. Nous le remercions de faire partie de notre jury et le prions de croire à nos sentiments très respectueux.

A NOS MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

EXTERNAT :

MONSIEUR LE PROFESSEUR WERTHEIMER

MONSIEUR LE PROFESSEUR REBATTU

MONSIEUR LE PROFESSEUR DUFOURT

MONSIEUR LE DOCTEUR GALY

MONSIEUR LE DOCTEUR P.-F. GIRARD

MONSIEUR LE DOCTEUR GUICHARD

A MES CONFÉRENCIERS D'EXTERNAT :

MESSIEURS LES DOCTEURS BOULLIAT ET REPLUMAZ

INTRODUCTION

Kystes liquidiens intrathoraciques mais extrapulmonaires, d'origine congénitale et dont la paroi possède une structure bronchoïde, les kystes bronchogéniques du médiastin constituent un chapitre nouveau et récent de la pathologie thoracique.

D'abord, parce que leur fréquence a augmenté : leur latence symptomatique a longtemps été un obstacle à leur diagnostic, à tel point que sur 35 observations rapportées par LAMPEL en 1911, 16 étaient des découvertes d'autopsie. Mais l'extension du dépistage radiologique systématique et régulier est venu démasquer leur silencieuse présence et accroître le nombre des observations publiées : c'est ainsi qu'en 1949 L. M. HARDY fait le compte de 82 cas de kyste bronchogénique du médiastin sur lesquels 53 furent opérés (dont 49 avec excellents résultats).

Car la chirurgie d'exérèse leur a été progressivement appliquée, permettant d'ailleurs de les différencier au point de vue anatomique, histologique, et de les isoler, sur leurs caractères propres, des autres tumeurs kystiques du médiastin.

A la clinique chirurgicale de Lyon, le Pr. SARTY et ses assistants en ont, aujourd'hui, opéré 14 cas. Les 4 premiers firent en 1945 l'objet d'une thèse soutenue à Lyon (Rousselot) dans laquelle l'auteur faisait l'historique des kystes du pédicule pulmonaire, rassemblait les cas chirurgicalement traités (il n'y en avait guère qu'une douzaine) et dégagait les caractères symptomatiques et évolutifs de tels kystes.

Depuis lors, les publications et les statistiques se

sont multipliées. Si la radiologie découvre en plus grand nombre des kystes bronchogéniques, la chirurgie les opère avec succès et l'histologie vient ensuite confirmer leur nature et leur origine.

— En 1943, ADAMS et THORNTON relatent chez l'adulte 3 observations de kystes siégeant au niveau de la bifurcation trachéale et qui donnaient des signes de compression trachéo-bronchique : ils furent enlevés chirurgicalement.

— En 1944, la statistique du « Massasuchets Hospital » rapportée et analysée par BROWN et ROBBINS fait état de 12 cas.

— Deux publications françaises (VÉRAN et GEFFRIAUD, de Nantes, en 1945; DELANNOY, de Paris, en 1946) signalent chacune une observation de kyste bronchogène médiastinal dont l'exérèse complète put être pratiquée.

— En 1947, BRADFORD, MAHON et GROW en rapportent 5 cas au milieu d'une statistique d'interventions pratiquées pour tumeur du médiastin au « Fitzsimmons General Hospital » de Denver (Colorado).

— En 1948, H. C. MAIER illustre de 8 cas personnels opérés avec succès, la plus importante étude qui ait été consacrée aux kystes bronchogéniques du médiastin. MAIER insiste sur la notion de topographie de ces kystes qu'il répartit, pour les étudier, selon leur siège, en 4 groupes :

para-trachéal,
kystes de la carina,
groupe hilaire,
kystes para-œsophagiens,

car chacune de ces localisations confère aux kystes des traits cliniques particuliers, comporte des connexions anatomiques et soulève des problèmes diagnostiques différents.

Il classe, en outre, sous l'étiquette de « divers » des kystes dont la situation inhabituelle reste exceptionnelle et qui ont été rapportés par :

— SEYBOLD et CLAGETT : ils découvrirent un kyste pré-sternal, qui siégeait dans le tissu sous-cutané.

— GUILLERY : chez un enfant de 3 mois, il trouva un kyste pré-vertébral s'engageant dans l'intérieur même des corps vertébraux, mais sans donner de compression médullaire.

De plus, parmi les 8 observations de MAIER, figurait celle d'un kyste bronchogénique enlevé avec succès chez un bébé de 8 mois $\frac{1}{2}$: c'était la première réussite chirurgicale connue chez l'enfant en bas-âge, car auparavant tous les cas de kystes bronchogéniques observés chez le très jeune enfant l'avaient été lors des constatations d'autopsie (observations de VYLLIE, de TUCKER, de MIXTER et CLIFFORD, de CARLSON et MINOT, etc...). L'année suivante d'ailleurs, en 1949, 2 observations de cure chirurgicale complète et heureuse chez l'enfant étaient publiées : l'une par HARDY, chez un garçon de 8 mois porteur d'un kyste de la bifurcation trachéale; l'autre par MAIER, chez un garçon de 2 ans $\frac{1}{2}$: le kyste qui entraînait une forte compression trachéo-bronchique présentait la particularité de s'être développé, en regard de la bifurcation trachéale, mais surtout dans la paroi même de l'œsophage.

— En 1950, HARRINGTON établit la statistique des tumeurs médiastinales opérées à la « Mayo Clinique », de Rochester : les kystes bronchogéniques y figurent au nombre de 37.

Nous avons pu retrouver également une observation uruguayenne publiée par UGON et VICTORICA d'un kyste découvert par un examen radioscopique systématique chez un homme de 24 ans et qui siégeait dans une scissure anormale partageant le lobe supérieur gauche : l'exérèse en fut aisée.

— Récemment, enfin, deux chirurgiens bordelais ont publié (Novembre 1952) 4 cas opérés : l'un fut suivi d'un exitus, attribué au retentissement cardiaque des manipulations opératoires qui furent longues, car le kyste était

de très gros volume et fortement adhérent aux gros vaisseaux de la base.

Nous apportons aujourd'hui 10 observations de ces kystes bronchogéniques du médiastin, opérés de 1948 à 1953 et à propos desquels nous ferons une étude d'abord macro et microscopique avant d'envisager sous l'angle topographique les problèmes pathogéniques et diagnostiques soulevés par de telles tumeurs.

OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1.

M. M..., âgé de 26 ans, envoyé par le Dr. LAGÈZE.

Dans ses antécédents, on note en 1940, que le malade a reçu un coup de pied de cheval à la base du thorax à droite, à la suite duquel il présenta un important hématome sans doute d'origine hépatique, qui fut opéré. On n'a pas de renseignements sur l'état de son thorax à ce moment et sur la possibilité d'existence d'un kyste.

En 1948, le malade se met à souffrir d'un point de côté thoracique droit assez violent pendant une huitaine de jours, accompagné d'une expectoration assez abondante et de céphalées. Un examen de crachat ne montre pas de B. K. A la suite d'une radioscopie et d'une bronchoscopie, le malade est adressé par son médecin traitant dans le service du Dr. LAGÈZE : à son entrée, la température est à 39°, le point de côté persiste et le malade présente une vomique purulente et hémoptoïque. Bronchoscopie négative. La radiographie montre un kyste plein paratrachéal. Une ponction exploratrice retire un liquide chocolat qu'on évacue pour faire un lavage à l'alcool.

Le malade repart chez lui, mais revient quinze jours plus tard car le kyste s'est rempli. Le Docteur LAGÈZE conseille l'opération et le malade passe en milieu chirurgical.

A l'entrée le 7 juin 1948 : malgré la persistance d'une expectoration purulente, le malade est en bon état général; pas de point de côté, pas de dyspnée. L'examen pulmonaire est parfaitement négatif, la radiographie de face montre une image pleine, régulière et arrondie, homogène, en situation para-médiastinale droite et haute, presque entièrement dégagée de l'ombre médiastinale normale, du volume d'une grosse orange, s'étendant en hauteur depuis l'extrémité interne de la clavicule en haut jusqu'à un travers de doigt au-dessus du hile en bas.

Intervention deux jours plus tard par le Pr. SANTY.

Incision sur le 3^e espace intercostal droit, en avant, dissocia-

tion et section du grand pectoral; section du 3^e cartilage et hémotase de l'artère mammaire interne, d'ailleurs difficile. Ouverture d'une plèvre partiellement symphysée.

La tumeur paraît incluse entre la face interne du lobe supérieur et le médiastin, à la hauteur de la veine cave supérieure. C'est une masse kystique rénitente, fortement adhérente à la face médiastine du poumon. La libération est très difficile et progressive au tampon. A un moment donné, le kyste se déchire sans qu'il s'en échappe de pus. On introduit alors l'aspirateur dans l'ouverture et l'on retire une grosse quantité (300 cm³) de pus. L'intérieur du kyste ne présente pas de caractère particulier, sa paroi est très vasculaire et rougeâtre avec un recessus profond en direction du pédicule pulmonaire. Après avoir incisé la plèvre médiastine, on se glisse alors dans le médiastin en dehors de la veine cave supérieure et la libération est plus facile que du côté du poumon. On sectionne la crosse de l'azygos entre deux ligatures et l'on arrive à la région du hile : en décollant la paroi du kyste de la bronche-souche, il se produit un souffle inquiétant témoignant soit d'une blessure bronchique, soit de l'implantation pédiculaire du kyste. On parvient péniblement à décortiquer la totalité de la poche kystique et l'on assure l'hémotase avec des ligatures aiguillées.

Le lobe supérieur duquel le kyste a été clivé apparaît très modifié : l'empreinte du kyste correspond à l'épanouissement vasculaire du pédicule lobaire supérieur qui fait comme autant de nervures saillantes à la surface du parenchyme aminci. On cherche alors à oblitérer la blessure bronchique qui souffle fortement dans la profondeur : on la repère et on la ferme avec trois points à la soie; cette brèche siège sur le bord supérieur, semble-t-il, de la bronche-souche. Il reste une cavité importante entre le médiastin et le lobe supérieur qui a de la peine à revenir parce qu'il existe une forte symphyse pleurale.

Drain de Monod dans cette cavité et mise en place d'un autre drain plus volumineux dans le 9^e espace sur la ligne axillaire. Fermeture.

Suites opératoires : trente-six heures après l'intervention, le malade a fait une hémorragie abondante évacuée par son drain, mais nécessitant des perfusions. Ablation des drains au 7^e jour, mais il persistera un épanchement sanglant d'abord vidé par ponctions puis qui s'organise, et le malade présente pendant quelques jours une expectoration hémorragique. La radiographie montre une opacité de l'hémi-thorax droit.

Le 30 juin 1948, une broncho-scopie s'en va à la recherche de la brèche bronchique : au niveau du carrefour lobaire moyenne-lobaire inférieure, on est frappé par l'aspect de l'orifice lobaire moyen qui est fermé comme par une suture transversale ménageant toutefois un puits externe où l'aspirateur entre assez loin

sans rien ramener que des sécrétions claires. Un mois plus tard, l'aspect est identique.

Par ailleurs, en raison d'une suppuration locale avec température à 38°, on place dans la cicatrice d'intervention un drain avec aspiration continue. La radiographie montrait la persistance d'une cavité antérieure importante avec niveau liquide. Bientôt le malade est apyrétique et la suppuration diminue peu à peu pour se tarir complètement au mois d'Octobre; le malade part alors après fermeture complète de la cicatrice et en bon état.

Il a été revu successivement en 1949 et à la scopie si le lobe inférieur était bien remonté, il subsistait une ombre médiastinale mais sans cavité résiduelle. En 1952, tout est redevenu normal.

Pièce opératoire : il s'agit d'un kyste suppuré avec une paroi interne très épaisse, fibreuse mais hémorragique, voire même ecchymotique par endroit. Cette paroi présente des renforcements et des récessus, mais surtout des anneaux cartilagineux qui la renforcent. L'examen histologique conclut à un kyste bronchogénique suppuré, le seul point particulier étant l'importance des suffusions hémorragiques sous-muqueuses.

La localisation para-trachéale droite correspond à un lobe sur-numéraire développé au niveau d'une bronche trachéale.

OBSERVATION N° 2.

M. V..., âgé de 21 ans, est envoyé par le Pr. d'Hour, de Lille, pour kyste pulmonaire infecté.

L'histoire des antécédents mentionne à l'âge de 2 ans un épisode pulmonaire aigu, puis à l'âge de 9 ans, en 1936 la découverte radioscopique d'un kyste pulmonaire de la base gauche. Le malade est alors suivi régulièrement tous les ans; il vit normalement présentant seulement de la dyspnée à l'effort, jusqu'en Février 1948.

A ce moment, il présente un épisode grippal avec température, toux, et surtout apparait une expectoration épaisse, purulente et fétide. Dès lors persiste un état de bronchorrhée chronique avec expectoration très abondante, entrecoupée de plusieurs vomiques. Pourtant le malade a pu continuer à mener une vie très active.

Décidé à se faire opérer, le malade entre dans le service le 12 novembre 1948 : il est en bon état général; la toux est seulement matinale, l'expectoration muco-purulente reste modérée; dyspnée d'effort.

L'examen pulmonaire montre à gauche une discrète obscurité respiratoire axillaire et postérieure, avec quelques râles secs.

Le reste de l'examen général est entièrement négatif. La numération sanguine donne 5.000.000 de globules rouges et 7.300 globules blancs; la formule leucocytaire comporte : polynucléaires neutrophiles 66 %, éosinophiles 2 %, lymphocytes 5 %, gros mononucléaires 16 %, moyens mononucléaires 1 %. La radiographie montre à gauche une image hydroaérique du volume d'une orange siégeant dans le lobe inférieur, entourée d'une réaction de pyosclérose. A la broncho-scopie, la bronche de drainage apparaît au niveau de la bifurcation de la bronche lobaire inférieure gauche : il en monte du pus. L'aspiration retire un peu de pus et du sang; après une longue adrénalisation, on injecte 200.000 unités de pénicilline. Huit jours plus tard, on recommence : mais malgré broncho-aspiration, drainage postural, pénicilline in situ par sonde de Métras, l'expectoration du malade reste très abondante; on se résoud tout de même à l'intervention.

Celle-ci a lieu le 1^{er} décembre 1948 par le Pr. SANTY. Après repérage radiologique du kyste et anesthésie locale sur la ligne axillaire moyenne gauche une ponction, tout d'abord blanche parce que pas assez profonde, finit par ramener 75 cm³ d'un pus crémeux et très fétide. On passe le malade sous anesthésie générale. Incision sur le 6^e espace intercostal gauche avec résection aussi étendue que possible de la 6^e côte; plèvre libre. On a alors la surprise de constater que le kyste est extra-pulmonaire et siège entre la face médiastinale du lobe inférieur et le péricarde : il semble bien s'agir d'un kyste bronchogénique pédiculaire. Du reste le poumon est anormal, il comporte un seul grand lobe supérieur et un tout petit lobe inférieur atrophique et juxta-vertébral.

Le kyste est très largement adhérent au péricarde et au médiastin; il tient également fortement à la face profonde de la partie ventrale du poumon. On le libère avec beaucoup de difficultés aux ciseaux et aux tampons, tout d'abord du diaphragme, puis des franges péricardiques graisseuses et enfin du péricarde. Malgré la difficulté de cette libération au contact du cœur, le myocarde ne réagit pas trop : il y a cependant quelques extrasystoles et l'on injecte alors dans le péricarde 10 cm³ de novocaïne tiède.

Lorsqu'on approche de la partie inférieure du pédicule pulmonaire, on se rend compte qu'un véritable pédicule analogue à un pédicule bronchique normal aboutit au kyste. On lie successivement une grosse artère, une grosse veine; puis on sectionne une bronche qui a le calibre d'un crayon et qu'on ferme momentanément pour achever la libération en sectionnant entre deux pinces une lame de parenchyme pulmonaire très modifié qui semble correspondre à la languette antéro-inférieure du gros lobe supé-

rieur. Toute cette libération est très hémorragique; l'hémostase terminale est faite à la soie aiguillée. On ferme alors la bronche par quatre points à la Sweet. On résèque une espèce de récessus bronchique qui était resté collé sur la face antérieure du péricarde.

Drain de Monod dans le 8° espace, que l'on conduit dans la loge où était le kyste. Fermeture.

Suites opératoires remarquables de simplicité. Le malade a été revu en Août 1952 se portant très bien.

Pièce opératoire : kyste à paroi très épaisse, du volume d'une orange. La bronche qui a été sectionnée s'ouvre à plein canal dans le kyste dont la cavité est lisse et revêtue d'un épithélium blanchâtre, avec quelques cordages qui le soulèvent; au niveau de l'arrivée de la bronche existe un véritable épanouissement de pièces cartilagineuses, ce qui confirme la nature bronchogénique. Il y a en réalité du reste deux orifices de communication au niveau du pédicule. On trouve à la région antérieure du kyste une zone plus épaisse constituée par du parenchyme pulmonaire modifié.

Examen histologique : il s'agit d'un kyste bronchogénique suppuré. La paroi est formée d'une lame fibreuse et au-dessus d'elle d'un tissu conjonctif très enflammé; l'épithélium est de type bronchique, avec des replis sur un tissu pulmonaire très ramassé et enflammé, aux divers stades de l'atélectasie : il ne s'agit point, semble-t-il, de parenchyme fœtal, mais de tissu adulte en voie d'organisation atélectasique.

OBSERVATION N° 3.

Mlle J. L..., âgée de 6 ans.

Cette enfant est envoyée par le Dr. HUGUENIN, de Paris, pour tumeur médiastinale. A son entrée, le 26 avril 1947, cette petite fille est en mauvais état général, pâle, amaigrie, déshydratée; elle présente une toux fréquente avec expectoration très abondante mucopurulente non fétide. L'examen pulmonaire fait entendre des ronchus et des sibilances à la base droite, et la percussion décèle une zone de matité thoracique antérieure droite. Le reste de l'examen viscéral est négatif; on note seulement de petits ganglions inguinaux et sous-angulo-maxillaires durs, indolores, mobiles. La cuti-réaction est positive; les bacilloscopies sont négatives. La numération donne 4.000.000 de globules rouges et 6.800 de globules blancs; la formule leucocytaire comporte : polynucléaires neutrophiles 64, éosinophiles 5, lymphocytes 11,

grands mononucléaires 14, moyens mononucléaires 11, hémohistioblastes 5. Temps de saignement et de coagulation, urée et glycémie normales.

La radiographie (29 avril 1949) révèle une volumineuse image latéro-trachéale et para-médiastinale haute à droite, barrée par la clavicule, associée à des images de dilatation des bronches kystiques du lobe inférieur droit.

On pouvait interpréter le cas de cette malade comme un kyste congénital du médiastin antérieur et supérieur associé à une dilatation bronchique congénitale du lobe inférieur. Mais devant l'évolution de l'affection, devant la positivité de la cuti, devant l'existence d'un ganglion calcifié hilair bien précisé sur les tomographies, on conclut au diagnostic d'énorme ganglion tuberculeux avec bronchectasie consécutive et sous-jacente au ganglion calcifié (Pr. SANY, Dr. BÉRARD et GALY). L'enfant est envoyée en cure climatique.



FIGURE N° 1. — Malade de l'observation n° 3.
Le kyste est en situation para-trachéale.
Noter les images polykystiques de bronchectasies de la base droite.

Dix-huit mois plus tard, le 23 novembre 1948, la jeune malade revient dans le service, envoyée par le Dr. LEOBARDY. A ce mo-

ment, l'enfant tousse, ramenant une expectoration mucopurulente et fétide. L'auscultation pulmonaire montre à droite un véritable bruit de tempête avec ronchus, sibilances, souffle creux inspiratoire, ces signes prédominant dans les deux tiers inférieurs du champ pulmonaire.

La cuti-réaction reste très positive, l'examen de l'expectoration négatif : pas de BK. La radiographie montre que la trachée est déviée légèrement à gauche, et retrouve l'image volumineuse arrondie à contours nets, sus-hilaire, antérieure, et qui a été interprétée comme une adénopathie bacillaire. A la base droite, s'étendant du hile au cul-de-sac diaphragmatique, images polykystiques avec niveau liquide et toujours un ganglion calcifié siégeant sur la bronche-souche droite.

On pratique :

— une bronchoscopie qui aspire du pus, évacue un gros bouchon muco-purulent et permet l'injection de pénicilline.

— un transit baryté de l'œsophage, normal.

— un examen otorhinolaryngoscopique qui ne découvre aucun signe d'atteinte sinusienne.

Enfin une radioscopie vient préciser les caractères de l'image radiographique, qui est mobile et se déplace dans les inclinaisons latérales droite et gauche du thorax; de plus le contour inférieur de cette masse latéro-trachéale est sus-hilaire et plus net que sur le cliché standard de profil. De telles constatations sont contre le diagnostic d'adénopathie bacillaire et font admettre l'indépendance de la tumeur, probablement kystique, et de la dilatation des bronches sous-jacente au ganglion calcifié, séquelle de primo-infection.

Intervention : le 7 janvier 1949 par le Pr. SANTY.

Incision sur la 6^e côte droite réséquée dans sa totalité. La plèvre est libre. On constate :

1^a) D'abord des bronchectasies d'allure polykystique occupant la partie ventrale du lobe inférieur et la totalité du lobe moyen.

2^e) Un volumineux kyste translucide du volume d'une grosse mandarine occupant le médiastin antérieur et postérieur et débordant largement dans l'hémithorax droit; ce kyste est sous-pleural dans sa zone d'implantation. Des traces évidentes de débris glandulaires rougeâtres font penser à des débris thymiques.

On incise la plèvre médiastine et on a l'impression curieuse d'entrer dans le péricarde : en réalité il doit s'agir seulement d'un cloisonnement pleural coiffant la crosse de l'aorte, mais il ne semble pas que cette cavité communique avec celle du péricarde. On clive le kyste, et au cours de cette libération en sous-pleural, on est amené à faire l'hémostase d'un certain nombre de

vaisseaux pleuraux. En faisant des tractions pour amener le kyste, on voit apparaître du tissu glandulaire qui doit être le corps thyroïde : on le ménage et l'on sectionne à ce niveau; hémotase par ligature. Au cours de sa section, le kyste s'est rompu : il renferme un mucus clair épais et visqueux; on tamponne et on assèche la loge sous-pleurale.

On se reporte alors vers le lobe inférieur et l'on attaque le pédicule par sa face postérieure dans l'espoir de pouvoir clamber la bronche lobaire. Celle-ci ne peut être isolée, mais on doit sectionner et lier par pédicules séparés plusieurs bronches qui sont d'ailleurs extrêmement ramollies. Par ailleurs, il existe de volumineux ganglions à caractère inflammatoire qui se prolongent dans la gouttière vertébrale. On attaque ensuite le lobe moyen : on se heurte à une petite scissure en grande partie symphysée, qui rend son isolement difficile; sa partie ventrale a une topographie normale et se trouve presque pédiculisée en lobe supplémentaire. Au contact de la bronche lobaire moyenne, on trouve un ganglion crétacé.

On revient ensuite à la loge du kyste où l'on assure l'hémotase. On renferme la plèvre dans la partie haute de cette loge. Mise en place d'un drain de Monod dans le 9^e espace. Fermeture.

Les suites opératoires, malgré le mauvais terrain, furent à peine troublées dans les huit jours qui suivirent par des phénomènes atelectasiques qui cédèrent aisément par broncho-aspiration. Au 8^e jour, une ponction ramena 100 cm³ de liquide séro-hématique. Lors du départ un mois après l'opération, la réexpansion du lobe supérieur occupe tout l'hémi-thorax droit.

La fillette a été revue à deux reprises en 1950 et 1952 : elle est en parfait état, les champs pulmonaires sont normaux. Il y a seulement une scoliose discrète à convexité gauche centrée par la résection de la 5^e côte.

Pièce opératoire : kyste à paroi mince et transparente dont la face interne porte une sorte de lacis fibreux analogue à un kyste pulmonaire. Au niveau du pôle supérieur, il y a deux masses de tissu glandulaire épais d'aspect thyroïdien, fortement adhérentes à la paroi kystique. L'examen histologique retrouve la structure caractéristique d'un kyste bronchogénique.

La coupe des lobes inférieur et moyen montra des bronchectasies ampullaires remplies de mucus puriforme.

OBSERVATION N° 4.

Madame B..., âgée de 46 ans est envoyée par le Docteur CORNIÈRE, de Nantes.

Cette femme a présenté en 1935, c'est-à-dire à l'âge de 32 ans

un pneumo-thorax spontané gauche qui fut entretenu ensuite pendant 20 mois en sanatorium avant d'être abandonné devant l'impossibilité d'affirmer la bacillose pulmonaire et de découvrir des lésions sous-jacentes, et c'est seulement en 1949 qu'une radiographie systématique fait découvrir une masse anormale siégeant dans le médiastin postérieur. De nouveaux films sont pratiqués dont l'un avec déglutition de baryte qui situe cette masse entre la bifurcation trachéale et la face antérieure de l'œsophage qui est refoulé en arrière. Une bronchoscopie aurait également montré un refoulement de la bronche-souche gauche mais en avant.

A son entrée dans le service le 10 mai 1949, la malade présente une toux quinteuse; mais il n'y a pas de dysphagie. L'état général est excellent et l'allure robuste. Le diagnostic possible de kyste est envisagé et on pense l'aborder par thoracotomie droite puisqu'il existe une symphyse gauche séquellaire du pneumo-thorax.

Le temps de coagulation est pratiqué sur les dires de la malade qui reconnaît saigner facilement : il est de 18 minutes.

Intervention par le professeur SANTY, le 18 mai. Incision sur la septième côte droite; plèvre libre. On refoule en avant le poumon, mobile, et on trouve dans le médiastin postérieur une grosse masse mollassse, ovoïde à grand axe vertical, développé entre la face postérieure de la trachée et l'œsophage qui est d'ailleurs dévié latéralement et recouvre en partie la face droite du kyste. On incise la plèvre et l'on sectionne entre deux ligatures la crosse de l'azygos, pour avoir plus d'aisance. La libération du kyste est alors facile; au cours de celle-ci, le kyste se rompt, laissant échapper un mucus collant et jaunâtre. La seule zone d'adhérence importante est à la face postérieure de la bronche-souche gauche sur un espace de 2×4 cm. environ, mais la dissection en est relativement aisée.

Drainage; fermeture.

Les suites furent simples; la malade resta légèrement fébrile à 38° pendant quelques jours; ablation du drain, sans épanchement. Sur le premier film post-opératoire existait un minuscule niveau liquide de 2 cm., à hauteur de la bronche-souche gauche — mais qui disparut par la suite.

Le détail de l'examen histologique n'a pas été retrouvé, mais concluait à la nature bronchogénique du kyste enlevé.

OBSERVATION N° 5.

Mlle G. P..., âgée de 5 ans, malade adressée au Professeur SANTY par le Professeur MOURQUAND avec le diagnostic de kyste du poumon.

Rien à signaler dans les antécédents familiaux : parents en bonne santé ainsi que quatre sœurs. A 4 ans, l'enfant a présenté une coqueluche avec congestion pulmonaire peu après. Jusqu'à présent, la croissance s'est faite dans les meilleures conditions possibles.

L'affection remonte à la découverte radiologique d'une image anormale au sein du poumon droit dans des circonstances et à une date difficile à faire préciser. Il n'y a pas de toux, ni d'expectoration, ni de gêne respiratoire. Dans le service du Professeur MOURIQUAND, une radioscopie avec ingestion de bouillie barytée montre l'indépendance de l'image d'avec l'œsophage, et des toмоgraphies montrent, particulièrement sur la coupe à 7 cm., une image en forme d'œuf, nette et bien limitée. Aussi en raison de cette forme ovale, de cette netteté dans les contours et d'une réaction de Casoni franchement positive, on considère qu'il s'agit sans doute d'un kyste hydatique; pourtant l'enfant n'a pas fait de séjour aux colonies.

A l'entrée dans le service du Professeur SANTY le 27 janvier 1950, la jeune malade est apyrétique, en bon état général, et ne présente aucun signe fonctionnel. Cuti et percute-réaction sont négatives; l'examen général aussi. L'auscultation et la percussion des poumons ne trouvent rien d'anormal, mais la radiographie de face montre une image arrondie sous-claviculaire, au-dessus du hile normal; de profil, cette image a des contours moins réguliers et se projette en plein hile.

Intervention : le 1^{er} février 1950 par le Professeur SANTY.

Incision sur le sixième espace intercostal droit; après soulèvement de l'omoplate, section du col des cinquième et sixième côtes puis ouverture du cinquième espace. La plèvre est libre au niveau du lobe inférieur, mais la convexité du lobe supérieur est adhérente au sommet de l'ogive thoracique : la libération au ciseau de ces adhérences est très hémorragique.

Lorsque ce lobe est libéré et qu'on peut l'abaisser, on voit sous sa convexité et à son sommet la saillie du kyste : il est bleuté, sa surface est peu tendue, on le ponctionne avec une grosse aiguille qui ne peut rien retirer et dont on expulsera un bouchon de mucus visqueux très épais; il se prolonge jusqu'au pédicule pulmonaire.

On amorce la décortication du kyste, elle est immédiatement très difficile et très hémorragique. On l'abandonne et à ce moment-là en faisant l'inventaire du poumon, on constate que si le lobe moyen est bien individualisé dans la partie postérieure de la scissure moyenne, il ne l'est pas du tout en avant, et la scissure supérieure manque complètement. On se porte alors vers le pédicule et l'on essaie de trouver le sommet du kyste au niveau des

éléments vasculaires et bronchiques; on lie alors quelques petits vaisseaux, mais on arrive sur l'artère du lobe supérieur qui passe juste en avant du sommet du kyste et interdit de progresser plus loin.

On passe alors à la face postérieure du pédicule où l'on cherche à individualiser les bronches pour conserver si possible la zone ventrale du lobe supérieur et en tout cas le lobe moyen. Donc on isole et on sectionne la bronche apicale et les vaisseaux qui l'accompagnent; en suivant le pédicule, on arrive sur un petit kyste isolé intra-pulmonaire, du volume d'une noisette. Continuant à progresser, on commence à libérer le kyste de bas en haut et ce geste entraîne des sections vasculaires importantes et surtout une section bronchique qui supprime brutalement l'aération de la partie ventrale du lobe supérieur. Cette suppression a du reste l'avantage de permettre très nettement la séparation des lobes supérieur et moyen. On achève ainsi de façon atypique la lobectomie supérieure, mais on conserve le lobe moyen volumineux et bien aéré. Ablation du kyste.

Drainage antérieur (sonde de Nelaton N° 20) dans le 2° espace plus une sonde de Pezzer dans le 8° espace. Fermeture par rapprochement des deux côtes sous surjet pleural.

Les suites opératoires ont été marquées par un clocher thermique à 39° le lendemain de l'intervention, accompagné d'un état de prostration qui céda à la strychnine. Ablation du drain supérieur au 3° jour et du drain inférieur au 8° jour parce qu'il donnait un peu de liquide. Très rapidement, la malade va bien. Bonne réexpansion des lobes inférieur et moyen.

Examen histologique : dysembryoplasie bronchique. Le fragment est celui d'une formation bronchoïde complexe où l'on retrouve du cartilage (dont certains éléments sont encore en voie de formation par différenciation du tissu conjonctif), glandes séreuses de type bronchique.

Il semble qu'on puisse individualiser de petites loges kystiques revêtues les unes d'un épithélium cylindrique cilié, les autres d'un épithélium bas plus ou moins desquamé. Enfin il y a du tissu conjonctif assez abondant mais pauvre en cellules. Ces différents éléments sont disposés de façon très anarchique.

L'examen histologique porta également sur un fragment de la paroi du kyste intrapulmonaire et répondit : aspect de kyste congénital avec sclérose de la paroi.

OBSERVATION N° 6.

Mme D..., âgée de 44 ans, est envoyée au Pr. SANTY par le Dr. PALIARD pour image kystique sus-diaphragmatique.

Antécédents : mariée à 22 ans, a eu 4 enfants, tous en bonne santé, et 2 fausses-couches. Ses règles ont été normales jusqu'en 1948, mais à cette date, elles deviennent irrégulières et la malade se met à souffrir du bas-ventre, des reins, et a des pertes abondantes et prolongées : un curetage a cependant entraîné une amélioration.

Au point de vue pulmonaire, elle a présenté un épisode broncho-pneumonique droit, avec expectoration abondante et depuis elle a gardé une vague douleur à la base thoracique droite. En 1950, depuis environ un mois, cette douleur est devenue un point de côté, siégeant dans le dos au niveau des fausses côtes et s'irradie en avant; mais cela ne gêne pas la malade pour respirer. De plus, l'état général est médiocre avec amaigrissement de 5 kilos, troubles digestifs et constipation; on note de l'urticaire sans doute en rapport avec l'intolérance hépatique.

La malade entre dans le service du Dr. PALIARD, elle est apyrétique mais assez amaigrie; l'examen cardio-vasculaire est négatif. La radiographie découvre à la base droite une masse sus-diaphragmatique, ronde et à contour net : cette image radiologique est assez curieuse, car elle n'évoque guère la hernie diaphragmatique, par contre le diagnostic de pleurésie enkystée est possible; pourtant on le rejettera car sur le film de profil, cette image en forme de lentille bi-convexe dont l'orientation générale est celle de la scissure, ne dépasse pas le hile. Sur les tomographies, l'image reste bien arrondie, mais ne tient pas au médiastin, et elle est antérieure. L'image radiologique à laquelle ressemblerait le plus (tomographies mises à part) cette masse intra-thoracique est le neurinome.

Par ailleurs, les examens de laboratoire montrent : numération sanguine avec 3.000.000 globules rouges et 10.000 globules blancs; la crase sanguine normale; la sérologie négative, le taux d'urée normal. La cuti-réaction est négative, la réaction de Casoni aussi; il y a seulement une éosinophilie à 8 % : mais ceci est insuffisant pour affirmer de façon formelle le kyste hydatique.

On fait alors pratiquer des radiographies en diverses positions et sous diverses incidences : en position de Tredelenburg, l'image ronde se décolle du diaphragme et du péricarde, aussi ne s'agit-il certainement pas d'une hernie diaphragmatique, mais cette mobilité élimine une tumeur solide en faveur d'une tumeur liquide et sans doute kystique.

La malade passe dans le service du Pr. SANTY pour intervention.

Celle-ci a lieu le 24 novembre 1950, pratiquée par le Dr. JAUBERT DE BEAUJEU : thoracotomie par résection de la 6^e côte; la plèvre est en symphyse lâche. On découvre tout de suite le kyste situé en avant du lobe inférieur et du lobe moyen qui sont tous les deux refoulés; il repose sur le diaphragme et adhère au péricarde : par sa situation très antérieure, il fait penser à un kyste pleuro-péricardique; par sa consistance, il évoque l'idée d'un kyste dermoïde. L'ablation est facile par clivage du poumon et par section d'un très fort pédicule fibreux sur la face droite du péricarde; en avant du kyste, on clive aussi des franges péricardiques.

Drainage. Fermeture.

Suites opératoires : très simples. Le 16 décembre, la malade quitte l'hôpital en bon état avec seulement une ombre cardiaque radiologique un peu agrandie.

En Juin 1951, elle est revue : l'état pulmonaire est satisfaisant, mais la malade présente des signes de péritonite bacillaire avec tuberculose annexielle justiciable d'une intervention faite le 24 juillet et dont les suites furent troublées par un infarctus pulmonaire.

Pièce opératoire : kyste du volume d'une petite orange qui à la coupe laisse échapper un liquide citrin et contient un dépôt ressemblant au dépôt d'un kyste dermoïde.

L'examen histologique, devant une paroi fibreuse sans structure et sans épithélium visible fera d'abord porter le diagnostic de kyste pleuro-péricardique. Mais sur de nouveaux prélèvements, on trouvera à la périphérie de cette paroi fibreuse du tissu pulmonaire, et dans cette paroi en une zone très limitée des fibres musculaires lisses; pas d'épithélium de revêtement. En fin de compte, le diagnostic fut celui de lobe accessoire kystique dysembryoplasique.

OBSERVATION N° 7.

Monsieur R..., âgé de 25 ans est envoyé dans le service par le Docteur RATON, de Besançon, pour goître endo-thoracique.

Antécédents : une fracture du coude à l'âge de 14 ans, pour laquelle le malade fut réformé.

En 1949 au cours d'un examen radiologique systématique de dépistage, on découvre chez ce malade une image suspecte du médiastin supérieur; il n'y a aucun signe fonctionnel, mais 6 mois

plus tard apparaissent une légère dyspnée et un point de côté postérieur dans l'espace inter-scapulaire.

A l'entrée à l'hôpital le 28 mars 1950, le malade présente un état général excellent et aucun signe fonctionnel : pas de dyspnée, pas de modification de la voix, pas de troubles de la déglutition.

A l'examen, le cou est normal (il n'y a d'ailleurs jamais eu de goître cervical), il n'y a pas d'exophtalmie; on note un discret tremblement des mains. Rien à signaler du côté des poumons, du cœur et de l'abdomen. La radiographie montre de face une image arrondie, homogène, para-médiastinale haute et sous-claviculaire; sur le film de profil, cette image apparaît postérieure.

La bronchoscopie est négative, la cuti-réaction également.

Intervention : 29 mars 1950 (Docteur SOURNIA).

Thoracotomie par résection de la cinquième côte droite; la plèvre est libre. Tout de suite on voit la tumeur, de nature kystique qui siège dans la partie latérale du médiastin supérieur, en arrière de la veine cave supérieure et au contact de la trachée; elle correspond au volume d'une orange.

On incise la plèvre médiastine et on commence à libérer le kyste de ses attaches, particulièrement fibreuses; on infiltre pour le libérer, le pneumogastrique qui adhère à la paroi antérieure. Finalement, le kyste n'adhère plus que par ses attaches extérieures qui se font intimement sur le flanc droit et la face postérieure de la trachée.

Pour limiter les risques, on ouvre alors le kyste : par aspiration, on évacue son contenu qui est filant et glaireux. On peut alors réséquer toute sa coque, sauf une mince lame postéro-interne qu'on laisse au contact de la trachée. Toute cette dissection a été parfaitement exsangue et s'est passée au contact de la trachée sans aucun rapport avec la bronche-souche droite; on n'a pas, non plus, isolé le pédicule net. Il s'agit donc vraisemblablement d'une malformation congénitale d'origine trachéale.

On laisse un drain de Monod dans le neuvième espace; fermeture.

Les suites opératoires ont été simples, mises à part une parésie diaphragmatique que rien n'explique dans l'acte opératoire. Le malade a été revu 2 ans plus tard, allant très bien.

L'examen histologique : révèle des aspects dysembryoplasiques caractéristiques; on affirme le kyste bronchogénique typique. Le seul point un peu particulier est l'aspect parfois de l'épithélium qui simule un revêtement endothélial.

OBSERVATION N° 8.

Mlle G..., âgée de 25 ans, envoyée par le Docteur PITON, de Dôle. Cette malade ne présente pas d'antécédents particuliers, sauf une pleurésie séro-fibrineuse banale en 1947. En 1951, la radiographie découvre une image ronde dans la gouttière costale postérieure droite, sans aucun signe fonctionnel. L'examen clinique et les réactions de laboratoire permettent d'éliminer la possibilité d'une pleurésie enkystée, d'un anévrysme aortique et d'un kyste hydatique.

Le 2 juillet 1951, la malade entre dans le service du Pr. SANTY pour intervention. L'état général est excellent, la scène clinique nulle. La radiographie de face montre une image arrondie opaque et bien limitée, accolée au médiastin dans la région du lobe inférieur droit. On envisage le diagnostic de kyste congénital intrathoracique.

Intervention : par le Dr. BÉRARD.

Thoracotomie au travers du 6^e espace sans résection costale. Plevre libre. Le poumon apparaît d'aspect normal, rose et bien aéré. C'est en soulevant le lobe inférieur que l'on aperçoit le kyste, reposant sur le diaphragme et qui atteint le volume d'une grosse orange. Les adhérences entre ce kyste et la base du lobe inférieur sont telles que l'on se demande tout d'abord s'il ne s'agit pas d'un grand kyste pulmonaire développé au sein de ce lobe; mais on note que ce kyste s'allonge en direction du pédicule pulmonaire. A sa base, dans le cul-de-sac inférieur se trouvent des éléments plus solides qui le prolongent et dont l'aspect rappellerait un parenchyme glandulaire qui ferait songer à la surrenale. Les parois en sont très minces et l'on aperçoit par transparence un liquide noirâtre et certainement sous tension.

La dissection de ce kyste sera d'une extrême difficulté en raison de l'intimité de ses rapports avec l'œsophage, la veine cave inférieure, la veine pulmonaire inférieure et le péricarde. On parviendra à cliver complètement le kyste tant du lobe inférieur que de ces divers éléments. Il est remarquable de constater qu'aucun pédicule n'a été identifié au cours de cette dissection. Le kyste est proprement développé à l'intérieur même du ligament triangulaire, mais il a des rapports de contiguité avec le pédicule pulmonaire.

Après ablation du kyste, vérification soigneuse de l'hémostasie dans les surfaces de décollement; mise en place d'un drain pleural et fermeture du thorax.

Les suites opératoires furent simples : un peu de liquide se résorba sans ponction, malgré une température un peu plus per-

sistante. Sur le film de sortie le 2 août 1951, il y a seulement une petite obscurité de la base.

Pièce opératoire : Ce kyste, d'aspect bronchique contient 150 à 200 cm³ d'un liquide noirâtre analogue à de la bile de vésicule exclue. Les parois en sont minces, transparentes; à la partie postérieure et après ouverture, il existe une zone d'aspect vilieux (inclusion gastrique ou entérique possible) et par ailleurs un petit nodule dense, d'aspect glandulaire dans la paroi externe. On pense à une dysembryoplasie complexe.

L'examen histologique porte sur des fragments ayant un revêtement d'épithélium cylindrique et cilié; d'autres fragments ne comportent que du tissu de granulation. Mais il n'y a pas de tissu entodermique. Kyste bronchogénique.

OBSERVATION N° 9.

Monsieur G..., âgé de 19 ans, est envoyé par le Docteur PALIARD. Dans ses antécédents, on ne signale qu'une fièvre typhoïde en 1949.

En Novembre 1951, il va trouver son médecin traitant (Docteur ANGRANY, de Bourg pour des douleurs de l'hypocondre droit et quelques jours plus tard, le tableau clinique se complète : point de côté thoracique à la base gauche, dyspnée d'effort, toux sèche, température à 38°5 pendant quelques jours. La radioscopie montre alors une image pulmonaire scissurale ou parenchymateuse, dont l'interprétation reste difficile. Le malade est envoyé à l'hôpital.

A son entrée il n'y a plus ni scène fonctionnelle, ni signes généraux, mais l'examen pulmonaire montre une matité suspendue à gauche et en arrière. La radiographie montre une image arrondie, opaque, homogène, volumineuse, qui sur les films de profil paraît très postérieure : en raison de cet aspect et de l'épisode aigu initial et récent, on porte le diagnostic de pleurésie séro-fibrineuse enkystée interlobaire, et une ponction est pratiquée qui retire 300 cm³ de pus chocolat; l'examen bactériologique direct de ce pus est négatif.

Mais cette ponction a entraîné l'apparition immédiate d'un pneumothorax, ce qui permet d'éliminer formellement une néoformation pulmonaire; par contre, on ne peut rejeter le diagnostic de pleurésie interlobaire, car la poche reste collée en arrière malgré le pneumo-thorax. Pourtant la supposition la plus vraisemblable est celle d'un kyste congénital dans le lobe inférieur gauche et adhérent à la paroi.

Le 3 décembre 1951, le malade passe pour intervention dans



FIGURE N° 2. — Malade de l'observation n° 9.
Kyste de l'inter-lobe.



FIGURE N° 3. — Malade de l'observation n° 9 après ponction
du kyste et pneumothorax consécutif.

le service chirurgical du Professeur SANTY qui intervient 4 jours plus tard.

Intervention : incision sur la sixième côte gauche avec résection de celle-ci. Dès l'ouverture du thorax, on constate qu'il s'agit d'un kyste occupant le sommet de l'interlobe et collé à la paroi thoracique postérieure en regard des quatrième et cinquième côtes; cette adhérence est lâche et se libère facilement sous le doigt. On s'aperçoit alors que le kyste est mobilisable de haut en bas dans l'interlobe et qu'il est relié au médiastin par un seul pédicule charnu de 6 mm. de diamètre qui vient s'insérer au niveau de la bronche lobaire supérieure gauche; on lie ce pédicule avec un lin transfixiant et on n'a plus qu'à cueillir le kyste qui ne tient à rien.

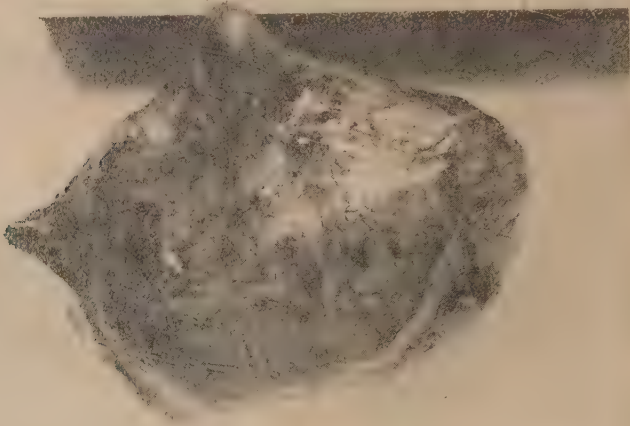


FIGURE N° 4. — Pièce opératoire de l'observation n° 9. En regard de l'échelle : le pôle d'implantation pédiculaire du kyste.

Drainage par un drain de Monod dans le septième espace, fermeture.

Les suites opératoires ont été d'une simplicité parfaite.

Pièce opératoire : il s'agit d'un kyste ovoïde de 12 cm. de long $\times$ 7 cm. 5 de large $\times$ 4 cm. d'épaisseur. La paroi est mince avec de fines arborisations vasculaires. Au niveau du pédicule, on retrouve très nettement une languette de tissu pulmonaire d'aspect foetal, flottante, étalée sur 1 cm. 5 à la face externe du kyste

comme si celui-ci s'était développé aux dépens d'un lobe fœtal. L'examen histologique de la paroi kystique montre un épithélium de type bronchique, desquamé par larges places, mais qui repose sur une basale large; il n'y a ni muscle, ni cartilage, mais une intense réaction de fibrose. Quant au fragment pulmonaire, il est constitué par des îlots de tissu pulmonaire très différencié

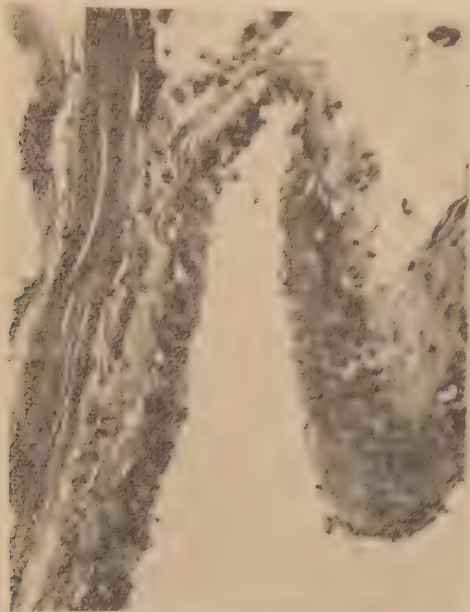


FIGURE N° 5. — Paroi du kyste (observation n° 9) vue à un fort grossissement : l'épithélium.

dont le parenchyme est évidemment en collapsus mais où les formations alvéolaires sont typiques et les pédicules broncho-vasculaires normaux.

OBSERVATION N° 10.

Mlle L..., âgée de 19 ans, est adressée au Professeur SANTY par le Docteur REVOL.

Antécédents héréditaires : rien à signaler. Dans les antécédents personnels de la malade, on relève : une bronchopneumonie à l'âge de 2 ans, une diphtérie à l'âge de 13 ans.

L'affection actuelle remonte à environ 2 ans : la malade présente une baisse de l'état général avec amaigrissement et asthénie, et surtout une dysphagie. La cuti-réaction est négative, pourtant la malade est envoyée en convalescence, pendant quelques mois après un traitement radiothérapique : les effets en sont excellents et la malade retrouve, un état de santé parfait jusqu'en

Novembre 1952 : à cette date les mêmes symptômes (dysphagie et asthénie) réapparaissent pendant une huitaine de jours. Une radioscopie montre une petite image arrondie qui déborde le médiastin au-dessus du hile droit. La malade est envoyée à l'hôpital.

A l'entrée (le 19 janvier 1953), l'état général est excellent et l'examen pulmonaire est négatif; il n'y a pas de dyspnée, seulement un peu de toux le matin, sans expectoration. Il y a quelques troubles digestifs et des vomissements.

La radiographie montre :

— sur le film de face une image arrondie, d'opacité homogène, accolée à l'ombre du médiastin, immédiatement sus-hilaire;

— sur le profil droit, petite masse ovoïde à grand axe vertical se projetant en plein médiastin moyen.

Mais une bronchoscopie fait découvrir au niveau de la carina un peu épaissie, sur son flanc droit et à sa partie médiane, une perforation à l'emporte-pièce, de 3 mm. de diamètre, nette et régulière, située à 3 ou 4 mm. de l'éperon. Sous vision directe, cette perforation apparaît comme un processus déjà ancien et fibreux, comme organisé en un véritable anneau cicatriciel; le fonds en est fait d'une masse rougeâtre et molle, qui n'évoque ni le ganglion, ni le diverticule vrai. Le reste de l'arbre trachéobronchique est normal; en se retirant, on pratique à titre repérant une petite injection de lipiodol.

Cuti très positive, sérologie négative, examen de crachat négatif.

L'intervention est pratiquée le 4 février 1953 par le Professeur SANTY.

Incision sur la sixième côte droite avec résection de celle-ci; la plèvre est libre. On refoule le poumon en avant et immédiatement, on aperçoit la lésion : c'est un kyste rétro-pédiculaire, à paroi bleutée, à grand axe vertical, du volume d'une mandarine un peu aplatie. On incise la plèvre médiastine postérieure et l'on sectionne la crosse de l'azygos parce qu'elle enjambe le pôle supérieur.

La dissection du kyste oblige à sectionner quelques petits vaisseaux bronchiques et à refouler en avant les vaisseaux du pédicule pulmonaire; on essaie de ménager le pneumogastrique droit qui s'épanouit sur la paroi du kyste, mais on devra le sec-

tionner au-dessus et au-dessous. En arrière, la dissection conduit jusque sur l'œsophage, mais le clivage est sans difficulté. En avant, on décolle le kyste de la paroi de la bronche-souche droite, puis de la face postérieure de la bifurcation trachéale : le pôle supérieur du kyste s'engage dans l'angle dièdre des deux bronches-souches, mais une partie de ce pôle déborde en arrière la bifurcation. En disséquant la zone sub-carinale, on trouve un petit pertuis qui va du kyste à la cavité antérieure et inférieure de la carina; il semble qu'il s'agisse là de l'orifice vu par l'endoscopie.

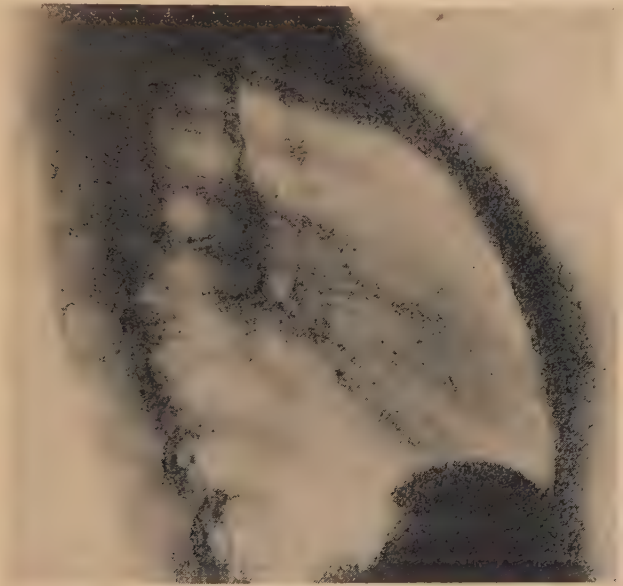


FIGURE N° 6. — Malade de l'observation n° 10.
Film en oblique droit. Kyste sub-carinal.

Au cours de sa libération, la poche kystique s'est déchirée et a laissé sourdre un mucus très épais et noirâtre.

On achève sans difficulté le clivage du kyste dans la profondeur sans être obligé à des ligatures vasculaires importantes. La loge médiastinale laissée libre par la dissection est explorée au doigt, et l'on y laisse un tampon de coalgan.

Drainage dans le neuvième espace par drain de Monod et fermeture.

Les suites opératoires ont été simples quoique fébriles pendant les douze premiers jours. Le 28 février 1953, une bronchoscopie post-opératoire montre une carina toujours un peu épaissie et retrouve le pertuis qui semble agrandi, pâle et déplissé.

Apyrétique et en bon état général, la malade quitte le service le 12-3-53. Une radiographie montre que le poumon a une expansion normale et l'absence de toute image anormale.

Pièce opératoire : la paroi du kyste est tomenteuse, irrégulière et paraît contenir quelques pièces cartilagineuses.

L'examen histologique de cette paroi montre en certains points un épithélium cylindrique et cilié, pluristratifié, de type respiratoire; mais il n'y a sur le prélèvement ni glande, ni cartilage. Toutefois on note sous l'épithélium fréquemment desquamé des bandes longitudinales de fibres musculaires lisses. Conclusion : kyste bronchogénique, avec dysembryoplasie.

ETUDE ANATOMIQUE

Il est exceptionnel qu'il y ait une série de kystes bronchogéniques du médiastin : MAIER est le seul qui rapporte le cas de 2 kystes disposés en haltères; dans l'une de nos observations (N° 5) l'intervention découvrit bien 2 kystes, mais l'un accessoire et de petite taille, était intrapulmonaire.

Habituellement, les kystes bronchogéniques du médiastin sont UNQUES. Ils ont une forme sphérique, ovoïde, ou conique, alors axée par un pédicule. Leur volume est variable, de la taille d'une cerise jusqu'à l'énorme masse occupant un héli-thorax; le volume général des kystes enlevés dont nous rapportons les observations était d'ordre moyen et comparable à celui d'une orange ou d'un œuf.

La palpation de ces masses kystiques donne une impression de rénitence due au liquide sous tension que la poche contient. La surface extérieure est lisse; selon l'épaisseur des parois et la nature du contenu, le kyste est blanc grisâtre, bleuté ou sombre. Le plus souvent un riche réseau vasculaire entoure le kyste, dérivé des pédicules artériels et court à sa surface.

C'est avec de tels CARACTÈRES MACROSCOPIQUES que se présentent les kystes bronchogéniques lors de l'ouverture du thorax. Il convient alors d'envisager les RELATIONS de cette masse kystique avec le parenchyme pulmonaire et avec l'arbre trachéo-bronchique :

1°) *Puisqu'ils sont extra-pulmonaires* par principe et par définition, ces kystes seront séparés du parenchyme par un plan de clivage, mais celui-ci est fréquemment

modifié ou supprimé par des adhérences qui rendront la libération chirurgicale difficile, délicate ou incomplète et obligeront parfois d'associer une lobectomie à l'exérèse du kyste. La présence de celui-ci entraîne d'ailleurs, en certains cas, des troubles de la ventilation pulmonaire soit par sténose bronchique, soit par refoulement et écrasement des lobes.

Le kyste peut également contracter avec les autres organes du médiastin (péricarde, œsophage, nerfs et vaisseaux), des adhérences intimes et des relations dangereuses, variables selon la hauteur et la situation du kyste, qui viendront encore compliquer le geste opératoire.

2°) *Quant aux connexions du kyste avec l'arbre trachéo-bronchique*, elles sont également variables :

— le kyste peut en être indépendant, posant alors le problème de sa nature bronchogénique; le plus souvent il s'agit alors d'une localisation inhabituelle ou rare.

— Ou bien il n'y a que des rapports de contiguïté : le kyste est simplement adjacent soit à la trachée, soit à une bronche-souche, séparé par un tissu aréolaire facilement clivable. Il arrive pourtant qu'il y ait fusion des structures, expliquant par exemple dans notre cas N° 1 une brèche bronchique accidentelle lors de l'ablation. MAIER cite également l'observation d'un kyste para-trachéal où la paroi kystique et la paroi trachéale avaient une structure commune et échangeaient des plaques cartilagineuses.

— Enfin dans la majorité des cas, il existe une attache précise, un pédicule d'implantation qui relie le kyste au hile et le fixe sur une bronche-souche ou sur une bronche lobaire. Ce pédicule est de structure variable :

— fibreux et charnu et comme dans l'observation N° 9,

— bronchoïde et cartilagineux, analogue à une bronche normale, comme dans l'observation N° 2.

Au niveau de ce pédicule, nous avons noté à deux reprises la présence d'une languette de tissu pulmonaire modifié, flottante et étalée sur une longueur de 1 à 3 cm. De pareilles constatations ont été faites chez un malade

du Pr. SANTY précédemment publié (thèse de ROUSSELOT, observation N° 3) et dans l'observation rapportée par HUGON et VICTORICA. La structure bronchique du pédicule d'implantation et la présence à la surface du kyste de cette languette parenchymateuse peuvent suggérer l'hypothèse d'un lobe pulmonaire fœtal et malformé.

3°) Malgré la fréquence et quelquefois le calibre de ce pédicule, *la communication du kyste avec l'arbre trachéo-bronchique* reste exceptionnelle et de toute manière minime, hormis le cas de notre observation N° 2, où il fallut sectionner une véritable bronche de la grosseur d'un crayon et où l'orifice de communication était double. D'autres cas de communication kysto-bronchique ont été rapportés : observations de VON HABERER, d'HARRINGTON, de SANTY (observation 4 in thèse ROUSSELOT). Mais dans la majorité des cas, le kyste est borgne, exclus, et le pédicule d'implantation aveugle.

A LA COUPE, *la paroi du kyste* est mince, mais d'épaisseur variable, allant de 1 mm. à 1 cm.; parfois transparente ou au contraire épaissie en regard des adhérences, ferme et résistante, elle aura pu se rompre cependant au cours de la libération chirurgicale. Elle peut contenir des plaques cartilagineuses petites et saillantes sous le doigt.

L'intérieur du kyste est fréquemment trabéculé, et même plurilobé, ainsi divisé en poches multiples de taille différente, communicantes ou isolées les unes des autres.

La surface interne est en général lisse, unie, brillante — en dehors évidemment de l'infection surajoutée qui vient plisser, festonner la paroi dont la face endocavitaire est alors rugueuse, irrégulière et granuleuse.

Le contenu est un liquide d'allure diverse : exceptionnellement fluide et citrin, il est habituellement muqueux et filant ou visqueux et épais, adhérent à la paroi kystique. Inodore et aseptique, de couleur jaunâtre, grisâtre, brune

ou même chocolat, il est comparé suivant les auteurs, à de la gelée, à du lait, à de la crème cuite, à de la bile vésiculaire; et son aspect est ainsi assez caractéristique pour permettre le diagnostic sur les données de la ponction. Si le kyste s'infecte, son contenu subira la transformation purulente, devenant crèmeux, sale et fétide.

Histologie.

L'étude histologique de la paroi kystique retrouve, dans le cas de kyste bronchogénique typique, la présence de tous les éléments constitutifs d'une bronche :

— épithélium cylindrique et cilié, reposant sur une membrane basale vitrée, plus ou moins épaisse, faite de tissu collagène;

— un chorion lâche et conjonctif, discrètement infiltré de cellules (lymphocytes et polynucléaires) contenant des capillaires ectasiés et des lobules glandulaires séromuqueux;

— des fibres musculaires lisses distribuées par paquets, par bandes, ou organisées en une véritable tunique contenant des plaques ou des anneaux de cartilage hyalin;

— enfin une couche fibreuse périphérique.

Mais la constatation formelle de cette structure n'est pas indispensable au diagnostic histologique. Nous avons analysé les résultats de biopsies pratiquées dans 15 cas de kystes bronchogéniques du médiastin publiés depuis 1948, auxquels nous joignons ceux de nos observations. De ces données il s'ensuit que :

1°) LE CRITÈRE HISTOLOGIQUE ESSENTIEL, constant, nécessaire et suffisant pour affirmer la nature bronchogénique d'un kyste intra-thoracique est la présence sur sa face endo-cavitaire d'un *épithélium fait de hautes cellules cylindro-cubiques et ciliées de type bronchique*. Sur un total de 24 observations, cet épithélium manquait dans

1 seul cas et en son absence le diagnostic de kyste bronchogénique fut porté devant la seule constatation de quelques fibres musculaires lisses existant en un point d'une paroi entièrement et exclusivement fibreuse par ailleurs (observation N° 6).

Cet épithélium peut subir des modifications : être unipseudo- ou pluristratifié; devenir uniquement cylindrique; perdre ses cils; enfin s'aplatir et par endroits même prendre le type malpighien : et plus que d'une formation dermique, en faveur d'une dysembryoplasie complexe, il s'agit sans doute d'une métaplasie locale.

2°) L'ORGANISATION des éléments constitutifs bronchiques est variable selon la prédominance ou l'absence de l'un d'eux — et sera profondément modifiée par l'infection.

L'aspect peut être en tous points analogue à celui d'une bronche normale avec succession dans l'ordre des différentes couches de la paroi. Ainsi en est-il de deux observations bordelaises où l'examen histologique fut pratiqué par le Dr CARLE et de l'observation N° 1 de MAIER. C'est aussi cette disposition que l'on retrouve parfois au niveau du pédicule d'implantation.

A l'opposé et *plus fréquemment*, on observera une *disposition anarchique* des éléments : glandes, plaques de cartilage, fibres musculaires lisses sont dispersées au sein d'un tissu conjonctif pauvre en cellules, réalisant le tableau typique de la dysembryoplasie bronchique (observation N° 5).

L'infection, même si elle n'a pas eu de traduction clinique, vient détruire les éléments de la structure bronchique : et le kyste est en général réduit à une paroi fibreuse épaisse, faite d'un tissu conjonctif proliférant, plus ou moins dense et infiltré de cellules inflammatoires (cellules rondes, polynucléaires, lymphocytes, cellules géantes multinucléées) et siège d'une néo-formation capillaire importante. L'épithélium lui-même a desquamé et

disparu sur presque toute l'étendue de la paroi qui est festonnée : mais l'on retrouvera le plus souvent en certains endroits, particulièrement dans les plis, des lambeaux épithéliaux caractéristiques (observation N° 1).

Il nous paraît enfin intéressant — surtout pour comprendre la pathogénie de ces kystes — de noter les résultats de l'examen histologique pratiqué sur des fragments de la languette pulmonaire qu'à deux reprises nous avons constatée sur la face externe du kyste et au niveau de leur pédicule : il ne s'agit pas de parenchyme fœtal, comme le suggérerait l'aspect macroscopique, mais de tissu pulmonaire adulte et différencié, très ramassé, en voie d'organisation atélectasique.

TOPOGRAPHIE

La topographie des kystes bronchogéniques du médiastin est essentiellement variable : c'est un fait évident si l'on s'en rapporte aux images radiologiques et aux constatations opératoires. Mais il est indispensable de les classer en différents groupes selon leur localisation, car si nous n'adoptons pas exactement la classification proposée par MAIER, nous pensons comme lui que la notion de topographie domine tous les problèmes pathogéniques et diagnostiques posés par ces kystes. En 1945, ROUSSELOT avait, dans sa thèse, rapporté 4 cas de kystes ainsi répartis :

1 kyste parahilaire gauche,

1 kyste interlobaire développé dans la grande scissure gauche,

2 kystes de la base gauche, dont l'un qui dédoublait les feuillets du ligament triangulaire.

Aujourd'hui, en partant de 10 nouvelles observations, nous proposerons une classification basée sur leur situation dans le médiastin et sur leurs connexions avec l'arbre trachéo-bronchique.

1°) LES KYSTES PARATRACHÉAUX occupent une situation paramédiastinale haute, rétro et latéro-trachéale : ils siègent au-dessus de la bifurcation trachéale et se développeront dans l'hémi-thorax supérieur. On les observe en majorité à droite : ainsi en est-il de nos observations N^{os} 1, 3, 8. MAIER et LAUMONNIER (de Bordeaux) en ont également publié chacun 1 cas. A gauche, ils sont rares : cette localisation se retrouve dans 2 cas rapportés par TYSON et par VERAN. De tels kystes n'ont pas de connexions avec le hile.

2°) LES KYSTES DE LA BIFURCATION TRACHÉALE sont développés en plein médiastin. Nous en apportons 2 observations :

— L'une de *kyste subcarinal* (N° 10) d'ailleurs toute récente; le kyste de petite taille était situé juste au-dessous de la bifurcation trachéale, s'engageant dans le dièdre des bronches-souches, et ouvert dans la cavité de la carina par un mince pertain. Deux autres cas de kyste subcarinal opéré chez l'adulte ont été rapportés par ROBBINS, par ADAMS et THORNTON. *Chez l'enfant*, ils sont de constatation plus fréquente mais c'était lors de l'autopsie qu'on les découvrait avant que MAIER et HARDY en aient opéré 2 cas;

— l'autre observation (N° 4) est celle d'un kyste rétro-carinal situé entre la bifurcation et la face antérieure de l'œsophage.

La situation de ces kystes explique les phénomènes de compression médiastinale qu'ils entraînent : compression d'une grosse bronche, de l'œsophage, et même de la trachée dans sa partie basse, si le kyste est gros.

3°) LES KYSTES PARAHILAIRES qui sont dans le médiastin moyen ont des connexions étroites avec le hile et sont en principe pédiculés sur une bronche souche ou lobaire. Pour MAIER, ils sont les plus fréquents; il en rapporte d'ailleurs 5 cas, dont un seul à gauche. Généralement en position rétro-hilaire, ils se développent à proximité des pédicules bronchiques et traduiront leur présence par des signes de compression plus discrets si le kyste est pédiculé sur une bronche lobaire que s'il s'implante sur un tronc souche. Quand de tels kystes augmentent de volume, ils font saillie entre les différents éléments du hile pulmonaire, étirant les pédicules, et se développeront plus volontiers vers le médiastin postérieur.

4°) LES KYSTES DE LA BASE, viennent combler l'hémi-thorax inférieur et se développent entre le lobe inférieur et le médiastin : ils ont une situation para-cardiaque et

peuvent descendre jusqu'au diaphragme. Habituellement de plus gros volume, ils seraient plus fréquents à gauche qu'à droite.

Pourtant sur nos 3 observations, un seul est à gauche et 2 à droite, dont l'un développé à l'intérieur du ligament triangulaire. Ces kystes « descendus » dans l'hémi-thorax paraissent indépendants du hile, ne donnent pas de signes de compression médiastinale, mais seront volontiers adhérents au diaphragme et surtout au péricarde.

5°) Certains kystes peuvent se développer dans la grande scissure. Notre cas N° 9 est un exemple de ces KYSTES INTERLOBAIRES; outre l'observation figurant dans la thèse de ROUSSELOT, une telle localisation, assez rare d'ailleurs, a été signalée par BROWN et ROBBINS.

6°) LES KYSTES PARA-ŒSOPHAGIENS sont encore plus exceptionnels : ils sont ainsi appelés en raison de leur situation très postérieure et surtout, tandis qu'ils n'ont pas de relations apparentes avec l'arbre trachéo-bronchique, de leurs connexions avec l'œsophage :

— seulement reliés à la paroi, ou adhérents à celle-ci comme dans une observation de MAIER;

— ou bien développés dans son épaisseur même : véritables tumeurs intramurales dont deux cas ont été rapportés, l'un par ROBBINS, l'autre par MAIER chez un garçon de 2 ans $\frac{1}{2}$; le kyste en situation sous-muqueuse est saillant sous la musculature œsophagienne. Nous ne pouvons apporter aucun exemple de cette localisation.

Pourquoi cette diversité dans la répartition ?

1) Le siège du kyste dépend d'abord de son point d'implantation ou d'attache à l'arbre trachéo-bronchique — et aussi de sa taille : petit, le kyste reste enclos dans le médiastin au contact des pédicules bronchiques; mais son accroissement de volume l'obligera à déborder dans

l'hémi-thorax où il se taille une place aux dépens des lobes pulmonaires qu'il refoule.

2) Mais peut-être l'origine des kystes bronchogéniques expliquera leur topographie ? Ce problème sera abordé au chapitre de leur pathogénie.

ETUDE PATHOGENIQUE

L'étude pathogénique des kystes bronchogéniques du médiastin envisagera deux problèmes :

- celui de leur origine,
- celui de leur interprétation.

A. Origine.

L'origine des kystes bronchogéniques du médiastin est certaine et admise : ils sont d'origine *congénitale*, liés à un vice de développement de l'appareil broncho-pulmonaire. Au cours de ce développement, un bourgeon se détache, perd ses connexions normales et évoluera ensuite isolément de manière aberrante.

Ce principe admis, les divergences d'opinion surviennent lorsqu'il s'agit de préciser le stade du développement au cours duquel se prépare l'anomalie; et deux théories vont s'opposer. Cette discussion pathogénique offre par ailleurs une explication plausible de la topographie éminemment diverse des kystes bronchogéniques.

Un bref rappel embryologique, d'abord, sera nécessaire : le tractus respiratoire se développe à partir d'un bourgeon entodermique détaché de l'intestin primitif :

— bourgeon trachéal et ébauche pulmonaire forment une petite masse piriforme attachée à la face ventrale de l'œsophage;

— puis l'ébauche se bifurque, et les organes respiratoires sont alors formés par la gouttière laryngée, le tube

trachéal et deux bourgeons pulmonaires appendus aux bronches primaires.

Un fait est donc intéressant : l'intimité des relations embryologiques de l'appareil respiratoire avec le tractus digestif à une étape précoce du développement, et ce peut être un argument pour :

1) *la théorie diverticulaire* (LEWIS et THING) reprise par CARLSON, selon laquelle le bourgeon « dévié » se détacherait très tôt et ferait partie d'un diverticule de l'entoderme digestif émané au voisinage de la région où apparaîtra le bourgeon pulmonaire. Ce diverticule chargé des potentialités structurelles de l'entoderme et ultérieurement entraîné dans le médiastin pourra donner lieu au développement de kystes aussi bien respiratoires que digestifs.

Cette théorie expliquerait la localisation para-œsophagienne possible (il en existe plusieurs observations) de certains kystes bronchogéniques en relations plus étroites avec l'œsophage qu'avec l'arbre trachéo-bronchique : mais alors, cette théorie pose le problème de leur nature exacte. Car, en l'absence de caractères histologiques formels tels que la constatation de cartilage, leur nature bronchogénique peut être fortement contestée. Pour MAIER, de tels kystes para-œsophagiens qui ne font pas la preuve formelle de leur origine, doivent être considérés comme « des kystes de dédoublement » du tractus digestif, et deux arguments viennent à l'appui de cette thèse :

— le fait que, à la phase initiale de son développement, l'œsophage est également revêtu par un épithélium cylindrique et cilié,

— et la constatation dans la paroi de tels kystes d'une double assise musculaire.

2) *A l'opposé, pour Coury*, le groupe cellulaire dévié s'isolerait plus tard d'un tractus respiratoire déjà nettement séparé de l'entoderme digestif, et serait muni de

potentialités structurelles précises et seulement broncho-géniques.

Selon MONOD, DUCASTEL et WALZER la disposition future et la topographie du kyste seraient variables selon le moment où s'isole le germe lésionnel :

a) Si la libération est précoce en plein mésenchyme primitif, le kyste sera enclos dans le médiastin et aura des rapports serrés avec les éléments vasculaires nerveux et bronchiques du médiastin. Les kystes de la carina entrent dans ce groupe, et peut-être peut-on classer avec eux les kystes développés à l'intérieur du ligament triangulaire qui est une formation mésenchymateuse.

b) Si l'exclusion est plus tardive, le kyste sera juxta-médiastinal logé entre un lobe pulmonaire et le médiastin, relié à celui-ci par un pédicule bronchoïde, voire même par une bronche nettement individualisée et surnuméraire.

c) Enfin si l'anomalie évolutive est très retardée, le kyste sera développé dans une scissure, en position interlobaire, encore pédiculé ou n'affectant de rapports qu'avec les lobes pulmonaires.

B. Interprétation.

Ainsi développés à partir d'une ébauche bronchique rudimentaire et aberrante isolée au cours de la formation puis de la division de l'arbre trachéo-bronchique, les kystes bronchogéniques du médiastin rentrent dans le cadre des *dysembryoplasies homoplastiques d'ordre respiratoire* : ce qu' confirment les données histologiques. Mais il convient de pousser plus loin l'interprétation de telles malformations :

1°) Les kystes para-trachéaux ont d'abord été classés par SCHEIDEGGER en 1936 comme des diverticules de la trachée. Or MAIER pense qu'ils correspondent plutôt au développement d'une ébauche trachéale qui, dans certaines

espèces animales inférieures constituera normalement la première bronche latérale de la trachée. Une telle disposition se retrouve chez le porc, chez lequel elle a été étudiée par FLINT — mais uniquement à droite; ce qui expliquerait la prédominance des kystes paratrachéaux de ce côté.

2°) En fait, la plupart des auteurs s'accordent pour admettre que les kystes bronchogéniques du médiastin constituent une *malformation kystique secondaire* greffée sur l'anomalie évolutive d'un bourgeon broncho-pulmonaire. La preuve en est la présence plusieurs fois constatée d'une languette de parenchyme fœtal ou de tissu adulte atelectasié au voisinage du kyste, le plus souvent sur sa face externe. Il s'agit :

— *soit d'un lobe malformé*, comme l'ont dit VON EHLERS et ANZILLO-CARILLO, et le kyste est alors associé à des malformations dans la distribution lobaire normale;

— *soit d'un lobe surnuméraire* greffé sur une bronche supplémentaire ou anormale, comme le serait par exemple la bronche trachéale à partir de laquelle se développent, selon MAIER, les kystes para-trachéaux. Une telle interprétation permet de rapprocher, la localisation mise à part, les kystes bronchogéniques du médiastin des hamartomes pulmonaires qui ont été définis en 1935 par JAEGER : la nature liquidienne des kystes bronchogéniques et la présence dans leur paroi de cartilage les feront considérer comme des harmato-chondro-kystomes.

ETUDE CLINIQUE

Les kystes bronchogéniques du médiastin échappent à toute description clinique commune et précise.

1°) ILS PEUVENT ÊTRE PARFAITEMENT SILENCIEUX. Et si nous nous en rapportons tant à nos observations qu'à l'analyse de celles qui ont été publiées depuis 1948, une constatation s'impose : la fréquence d'une latence clinique absolue, quelle que soit la localisation. En effet, dans près de la moitié des cas, les kystes bronchogéniques restent une trouvaille radiologique lors des examens systématiques imposés à l'individu par la médecine de collectivité.

Dans de tels cas d'ailleurs, il s'agit en général de sujets jeunes et la latence des kystes dont ils sont trouvés porteurs, n'est peut-être que relative et temporaire. Des cas ont été publiés où des kystes ont été connus et suivis pendant des années avant que ne survienne l'intervention décidée devant l'accroissement de volume et l'apparition de complications.

2°) Dans l'éventualité d'une SCÈNE FONCTIONNELLE, celle-ci est variable, liée :

— au *volume* du kyste, dont la présence intra-thoracique peut entraîner des douleurs sourdes, profondes, sans topographie ni irradiations bien précises ou une gêne douloureuse lors de certains mouvements et changements de position;

— à l'*infection* du kyste, secondaire et favorisée par l'existence d'une communication kysto-bronchique, qui transforme le malade en cracheur de pus, avec des poussées de fièvre correspondant aux périodes de rétention et

précédant l'évacuation du contenu kystique par vomique. Devant ce tableau de suppuration chronique intrapulmonaire et devant la constatation d'une image radiologique hydroaérique, il est heureux que le diagnostic ait à sa disposition (comme dans notre observation N° 2) la notion d'existence préalable d'un kyste;

— à la *compression* d'une portion de l'arbre trachéo-bronchique que l'on peut constater à la broncho-scopie et qui se traduira par :

- dyspnée d'effort ou progressive, avec ou sans cyanose,
- wheezing,
- toux sèche quinteuse, rebelle et souvent persistante depuis des années,
- hémoptysie, qui peut être révélatrice comme dans le cas rapporté par DESAIVE;
- infections pulmonaires fréquentes, selon MAIER, qui semble admettre qu'une compression bronchique discrète mais prolongée puisse entraîner à la longue le développement d'une infection pulmonaire chronique sur des lésions de bronchiectasie acquise; il cite deux observations de kyste pédiculaire lobaire avec bronchiectasie dans le lobe sous-jacent : et la scène fonctionnelle (toux, expectoration muco-purulente et sanglante) était évidemment rapportée à la dilatation des bronches. Le syndrome de compression trachéo-bronchique reste habituellement discret chez l'adulte.

Mais *chez le jeune enfant*, la compression est précoce, intense et bruyante, apparue dès la naissance; et l'aggravation progressive des troubles respiratoires sera fatale si l'intervention chirurgicale n'est pas pratiquée. HARDY et MAIER rapportent de telles observations chez des enfants de moins de 2 ans où l'ablation du kyste fut couronnée de succès.

3°) En fait, la symptomatologie des kystes broncho-géniques du médiastin dépend surtout de la LOCALISATION que nous leur avons assignée :

— kystes sub-carinal et para-hilaires, restés dans le médiastin, se traduisent par des signes de compression médiastinale, spécialement trachéo-bronchique et œsophagienne. Ainsi notre malade N° 10 porteur d'un kyste sub-carinal, présentait de la dysphagie; et chez notre malade N° 4 où le kyste fut découvert entre la bifurcation trachéale et la face antérieure de l'œsophage, les signes de compression se réduisaient à des quintes de toux. Mais c'est dans le cadre de telles localisations, au voisinage de la bifurcation de la trachée que surviennent les grands syndromes de compression trachéo-bronchique observés chez l'enfant en bas-âge;

— les kystes para-trachéaux restent en général asymptomatiques; pourtant, en raison de leur position, ils pourraient entraîner une sténose trachéale : en fait, la compression qu'ils exercent est d'ordinaire insuffisante pour causer une obstruction sérieuse et se manifester cliniquement. Cependant, on pourra la constater par l'endoscopie bronchique;

— les kystes développés dans l'hémi-thorax inférieur en position para-cardiaque ou interlobaire donneront des signes fonctionnels en rapport soit avec leur masse : dyspnée d'effort, point de côté précis ou douleurs thoraciques vagues; soit avec leur mobilité : douleurs ou simplement gêne douloureuse dans certains mouvements;

— quant aux kystes para-œsophagiens, dont nous n'apportons pas d'observation, peut-on leur assigner une symptomatologie particulière ? Si nous nous en rapportons aux deux observations publiées par MAIER, il semble, que malgré leur situation, le retentissement de ces kystes s'exerce plus sur l'arbre trachéo-bronchique que sur le transit œsophagien.

4°) LES RÉSULTATS DE L'EXAMEN CLINIQUE sont soumis aux mêmes variations et refléteront la même inconstance que la scène fonctionnelle :

— percussion et auscultation pulmonaires peuvent être

absolument négatives, et cela s'observe dans la majorité des cas;

— ou bien permettront parfois de constater une matité localisée traduisant la présence du kyste retrouvé sur le film; les signes d'une dilatation des bronches sous-jacente, consécutive ou indépendante; ou les conséquences d'une compression bronchique : wheezing, râles bronchiques, hypersonorité d'un emphysème obstructif ou matité d'une atélectasie — ceci seulement chez l'enfant, car il est rare que chez l'adulte la compression soit à ce point sténosante.

DIAGNOSTIC

Ainsi, sauf chez l'enfant très jeune, l'étude clinique montre la pauvreté des données de l'examen et la variabilité, sinon l'absence de la scène fonctionnelle. C'est pourquoi les kystes bronchogéniques du médiastin ont une *traduction surtout et parfois uniquement radiologique* : leur diagnostic réside donc essentiellement :

— dans la *constatation* d'abord,

— puis dans l'*interprétation de l'image radiologique* anormale siégeant dans le thorax, découverte fortuitement ou à l'occasion de manifestations fonctionnelles banales, ou d'emprunt quand l'évolution du kyste est soit interrompue par l'infection, soit compliquée de phénomènes de compression.

Sur le cliché radiographique de face, cette image est habituellement une masse d'opacité intense et homogène, de forme arrondie ou ovoïde, bien limitée, à contours nets, réguliers et tranchés. Paramédiastinale, cette image « mord » sur l'ombre normale du médiastin dont elle se dégage plus ou moins selon son volume et selon sa hauteur.

Le schéma ci-après rappelle les diverses localisations que peut avoir un kyste bronchogénique et révèle d'emblée les difficultés d'interprétation d'une telle masse : à cause de ses variations topographiques, elle peut simuler aussi bien une masse intra-pulmonaire que n'importe quelle tumeur médiastinale.

Pour son interprétation, on s'appuiera sur un certain nombre d'examen complémentaires, parmi lesquels les

uns, s'ils sont praticables, seront des arguments positifs, mais les autres n'auront qu'une valeur négative cependant utile au diagnostic différentiel.

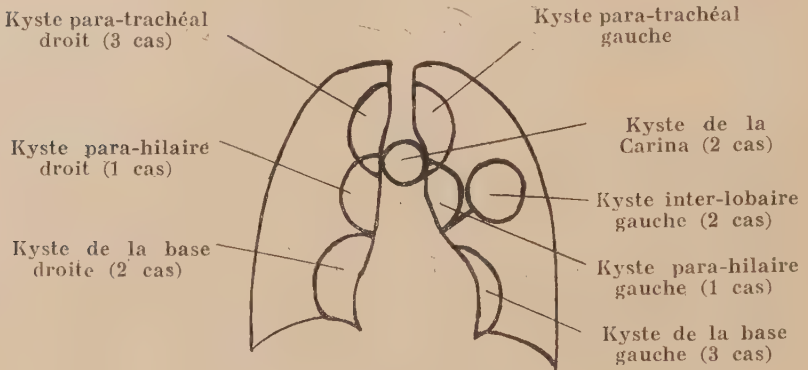


Schéma des localisations des kystes bronchogéniques du médiastin (14 cas opérés à la clinique chirurgicale de Lyon, 1948-1953).

I. — La tumeur est-elle médiastinale ?

Le premier problème à résoudre concernant l'image constatée sur le film antéro-postérieur est celui de *son appartenance au médiastin* : celle-ci peut être affirmée par le film de profil et par les tomographies quand la masse suspecte se projette en plein médiastin moyen et au niveau du hile, à mi-distance de la paroi sternale antérieure et de la colonne en arrière. Mais plus l'image est volumineuse, plus elle se dégage des ombres normales et ses connexions avec le hile ou l'arbre trachéo-bronchique en seront d'autant moins certaines et apparentes : par exemple, développé dans l'hémi-thorax inférieur où siégeant dans l'interlobe, un kyste bronchogénique peut apparaître absolument indépendant du médiastin.

C'est dans de telles conditions que *la création d'un pneumo-thorax artificiel* à titre diagnostique peut donner des renseignements précis : car une tumeur intra-pulmonaire se déplacera et s'affaîssera avec les lobes collabés, tandis qu'une tumeur médiastinale s'en dissociera. En fait, les résultats ne sont pas aussi nets et la notion de volume vient limiter leur valeur :

— autant la démarcation sera nette entre un kyste de gros volume et le poumon collabé dont il apparaît indépendant,

— autant l'on ne pourra tirer de conclusion formelle si la tumeur est petite et exactement para-hilaire, parce qu'elle ne se dégagera pas des lobes rétractés. Pour certains auteurs, il y a lieu d'insister sur les modifications de forme que la pneumo-séreuse peut imprimer à une tumeur kystique, même si elle est de petit volume.

Quand le pneumo-thorax s'avère assez vaste pour supporter l'introduction d'un pleuroscope, il est alors possible d'apprécier par vision directe les caractères de cette tumeur intra-thoracique, de préciser son siège, sa forme, ses dimensions, ses rapports et ses connexions, d'affirmer sa nature kystique — et alors, sur la base de tous ces renseignements, de poser le diagnostic de kyste médiastinal sinon de celui de kyste bronchogénique.

Malheureusement, pneumothorax et pleuroscopie consécutive sont des techniques dont la pratique et l'application restent limitées : car une symphyse pleurale s'opposera souvent à la création du pneumothorax ou, si elle n'est que partielle, fixera la tumeur à la paroi, soulevant alors l'hypothèse d'une formation pleurale enkystée.

*
**

Aussi, devant des résultats aussi peu probants, on sera obligé de discuter la possibilité :

- d'une collection pleurale localisée,
- d'une néo-formation intra-pulmonaire.

1°) Parmi les PLEURÉSIES ENKYSTÉES, seules les pleurésies interlobaires posent des problèmes difficiles. Il est exceptionnel qu'une pleurésie médiastine postérieure simule un kyste para-œsophagien, et sa traduction radiologique en bande obscure para-vertébrale est alors trop différente de l'image arrondie d'un kyste bronchogénique.

Mais certains kystes de l'hémi-thorax inférieur, notamment ceux qui siègent dans l'interlobe, seront malaisés à différencier d'une pleurésie enkystée *interlobaire* :

— soit parce que le tableau clinique, avec température, point de côté, toux sèche et matité suspendue, est évocateur d'un épanchement rapidement collecté;

— soit parce que l'image radiologique mérite discussion : opacité arrondie, homogène, sus-diaphragmatique ou scissurale, qui sur le film de profil revêt l'allure d'une lentille bi-convexe axée par la scissure, barrant en diagonale l'hémi-thorax et dépassant le hile en arrière.

Chez deux de nos malades, le diagnostic s'est heurté à de telles analogies d'ordre clinique et radiologique : dans le cas N° 9, seule la thoracotomie vint trancher le diagnostic hésitant entre pleurésie enkystée et kyste liquidien congénital, la ponction pourtant pratiquée n'avait pas apporté de renseignements précis. Dans le cas N° 6 le diagnostic de pleurésie fut récusé sur des nuances radiologiques : en effet, sur le film de profil, l'image pathologique ne dépassait pas le hile en arrière.

2°) Parmi LES NÉO-FORMATIONS INTRA-PULMONAIRES, il en est deux : le kyste hydatique et le kyste pulmonaire plein qui simulent parfaitement le kyste bronchogénique du médiastin autant par leur latence clinique que par l'identité de leur image radiologique.

Or, le *kyste hydatique* ne saurait être formellement éliminé par les données du laboratoire : car l'éosinophilie est inconstante et la réaction de Casoni infidèle. Inverse-

ment on peut lors de la thoracotomie avoir la surprise de découvrir un kyste bronchogénique malgré la positivité du Casoni qui, dans notre observation N° 5 par exemple avait fait porter le diagnostic pré-opératoire de kyste hydatique.

Le *kyste pulmonaire plein isolé* ne pourra être différencié que par son indépendance vis-à-vis du hile : mais ce n'est pas là un critère suffisant puisque, nous l'avons vu, certains kystes pédiculaires apparaissent sur les films, libres de toutes connexions. D'ailleurs exceptionnels, les kystes pleins du poumon relèvent également d'une sanction chirurgicale et la thoracotomie viendra préciser la topographie exacte des kystes.

Par ailleurs, il sera habituellement facile d'écarter la possibilité d'un *cancer bronchiolaire* : par définition, il est périphérique, mais l'on s'appuiera en outre sur :

- l'augmentation rapide de l'image à des examens successifs,
- la notion d'âge, car la majorité des kystes bronchogènes du médiastin sont actuellement dépistés chez des sujets jeunes qui n'ont pas encore l'âge du cancer,
- et sur les données de la *bronchographie*, car si la présence du kyste n'entraîne qu'un refoulement des bronches, en cas de cancer il y a au contraire arrêt du lipiodol avec aspect de bronche « à bouts coupés » et non-injection de la zone opaque.

Reste à discuter la *signification de l'image hydro-aérique* où le niveau liquide prouve l'ouverture dans les bronches. Certains kystes surinfectés peuvent faire envisager le diagnostic d'abcès intra-pulmonaire passé à la chronicité ou d'empyème pleural fistulisé : c'est ainsi que figure dans la statistique de Bradford l'exemple d'un kyste bronchogénique qui fut d'abord considéré et traité comme un empyème rompu dans les bronches.

Mais, de telles images évoquent à priori pour MAIER un kyste intra-pulmonaire. C'est d'ailleurs ce diagnostic qui avait été posé avant l'intervention chez notre malade

N° 2; mais la thoracotomie révéla qu'il s'agissait d'un kyste médiastinal développé entre la face interne du lobe inférieur gauche et le péricarde, et communiquant largement avec l'arbre trachéo-bronchique. Une observation analogue est rapportée par HARRINGTON. La communication kysto-bronchique qui conditionne le niveau liquide intra-kystique n'est donc pas une preuve formelle de la situation intra-pulmonaire des kystes bronchogéniques.

II. — Il y a des éléments de diagnostic positif.

Pour autant que l'on soit alors assuré de la situation médiastinale de cette tumeur, le diagnostic de kyste bronchogénique va maintenant se poser avec toutes les tumeurs du médiastin.

Auparavant, il convient d'insister sur *certaines caractères radiologiques et évolutifs propres* aux kystes bronchogéniques du médiastin et dont la constatation peut être essentielle pour leur diagnostic.

a) C'est tout d'abord leur éventuelle *mobilité*, compte tenu des circonstances anatomiques qui la rendent possible, c'est-à-dire la liberté des plèvres, la pédiculisation ou le volume du kyste. *Cette mobilité est un signe capital*, et il faut rechercher sous écran radioscopique, en différentes positions (verticale — décubitus latéral et dorsal — Trendelenburg, avec prise de film s'il y a intérêt à le faire), les modifications de volume, de forme, de situation que le kyste peut subir lors des mouvements respiratoires et des changements de position.

ROBBINS et le Pr. SANTY (dans la thèse de ROUSSELOT) ont insisté sur la valeur diagnostique de ces modifications qui confirmeront la nature kystique et liquidienne de la tumeur. Dans 2 de nos observations, on peut aisément voir l'intérêt de telles recherches radiologiques :

— Dans le cas N° 6, la radiographie simple révélait

une image ronde, bien limitée, antérieure et sus-diaphragmatique et, semblait-il, sans connexions médiastinales, mais sur un film pris en position de Trendelenburg, cette image se décollait du diaphragme et ascensionnait dans l'hémithorax tandis qu'en décubitus latéral, le pôle supérieur s'aplatissait. C'est sur ces données que fut posé le diagnostic de tumeur kystique et ensuite l'indication d'exérèse.

— Dans le cas N° 3, la radioscopie vint montrer la mobilité dans les mouvements d'inclinaison latérale droite et gauche, d'une image para-médiastinale que l'on considérait auparavant, à cause du contexte clinique, comme une volumineuse adénopathie bacillaire.

b) C'est ensuite l'immuabilité de leur image radiologique quand ils sont soumis à un traitement radiothérapique d'épreuve, alors que les tumeurs malignes et les adénopathies néoplasiques ou bacillaires régresseront par un tel traitement. Ce contraste dans les résultats de la radiothérapie a un intérêt évident : si la sanction chirurgicale est formelle pour les kystes médiastinaux, elle ne saurait être appliquée dans les autres cas.

c) C'est enfin « le siège habituel des kystes broncho-géniques dans la région moyenne du médiastin », expliqué par leurs connexions avec l'arbre trachéo-bronchique. Selon LAUMONNIER et DEPAULIS (de Bordeaux) « toute opacité médiastinale homogène et régulière, qui sur le film de profil se projette sur la partie moyenne du médiastin, à mi-distance des parois antérieure et postérieure fera faire le diagnostic pré-opératoire de kyste broncho-génique ».

Cependant nous avons vu :

— que leur accroissement de volume faisait déborder les kystes aussi bien en avant qu'en arrière;

— que leur topographie en hauteur était variable. C'est donc en partant du schéma de leur projection qu'il faut conduire :

III. — Le diagnostic différentiel des Kystes bronchogéniques avec les autres tumeurs du médiastin.

1°) LES KYSTES PARATRACHÉAUX siègent dans l'étage supérieur du médiastin et se développeront surtout en arrière, dans l'espace pré-vertébral. D'ailleurs sur le film de face, leur opacité est le plus souvent barrée par la clavicule et, en l'absence d'une masse cervicale sentie à la palpation, on peut sur ce critère affirmer que l'image est postérieure. Il faut cependant discuter les autres tumeurs du médiastin supérieures développées au contact de la trachée :

a) *Un goître endo-thoracique* est en général pré-trachéal et entoure la trachée plus complètement que le kyste qui est électivement situé sur son flanc droit; par ailleurs, ses contours radiologiques sont moins nets. Mais son diagnostic peut être difficile :

- s'il n'y a pas de tumeur cervicale co-existante, perçue derrière la fourchette sternale ou ascensionnant lors de la déglutition,
- ou si le goître a une localisation postérieure rétro-trachéale.

L'épreuve au Radio-Iode peut être un complément utile au diagnostic.

b) *Les tumeurs du thymus* se projettent de chaque côté de la trachée, mais elles peuvent être asymétriques et se développent au-dessous de la clavicule; sur le film de profil, elles sont immédiatement rétro-sternales.

c) Pour exceptionnel qu'il soit *l'anévrisme* des gros vaisseaux de la base du cou, en particulier du tronc artériel brachio-céphalique droit, peut simuler l'image radiologique d'un kyste para-trachéal et même l'angio-cardiographie ne saura toujours établir avec certitude si cette image est artérielle, car un sac anévrysmal comblé par un caillot feuilleté ne pourra pas s'opacifier par le produit de contraste.

d) Enfin le diagnostic avec un *neurinome* haut situé dans le médiastin postérieur est impossible sur les seules données de la radiologie et en l'absence de toute symptomatologie : il ne sera fait que par la thoracotomie.

2°) L'ÉTAGE MOYEN DU MÉDIASTIN est le plus vaste et par conséquent le plus propice au développement des tumeurs médiastinales. Centré par la bifurcation trachéale et par les pédicules pulmonaires, c'est le siège d'élection des kystes bronchogéniques.

Il faut d'emblée établir sur les notions de localisation et de projection radiologique une *opposition schématique* entre :

- les kystes bronchogéniques du médiastin qui ont une projection médiane,
- aux tumeurs neurogéniques qui sont postérieures et aux tumeurs dermoïdes qui sont antérieures.

a) *Les dysembryomes kystiques hétéroplastiques* siègent en effet exclusivement dans le médiastin antérieur : les *kystes dermoïdes* ont des contours plus rigides et plus irréguliers, leur opacité n'est pas homogène comme celle des kystes bronchogéniques ; mais il est beaucoup plus difficile de différencier les *kystes épidermoïdes* à parois minces et à contenu liquide : leur siège antérieur reste leur seul argument favorable avant que l'examen histologique de la pièce opératoire ne révèle leur nature précise par la constatation d'un épithélium de revêtement du type malpighien.

b) *Les tumeurs nerveuses* (neurinomes ou sympathomes) siègent à l'opposé dans le médiastin postérieur, logées dans la gouttière latéro-vertébrale : leur image radiologique très dense, arrondie, régulière, est indissociable de l'ombre du rachis et sur le profil se projette en plein sur les corps vertébraux qu'elle déborde en avant, tandis que les kystes bronchogéniques resteront en avant de la colonne.

Mais la situation très postérieure de certains kystes tels

que les kystes para-œsophagiens posera des problèmes difficiles et, outre le neurinome, fera discuter d'autres tumeurs du médiastin postérieur d'ailleurs exceptionnelles :

- Le chondrosarcome dont la situation et l'aspect sont identiques à ceux du neurinome, mais qui érodera le gril costal.
- Le méningocèle est un diagnostic d'intervention.
- Les tumeurs conjonctives d'origine pleurale ou d'origine nerveuse (neurofibrome) seraient tout de même d'un diagnostic relativement plus fréquent.

Mais comme le médiastin moyen est aussi la région des formations ganglionnaires, de la base du cœur et des gros vaisseaux, il faudra encore *éliminer* et autant que possible *de façon formelle* :

- sur les données de l'angiocardigraphie les *anévrismes aortiques du jeune sujet*, congénitaux ou sous-jacents à un rétrécissement de l'isthme aortique; et l'éventuelle et exceptionnelle *ectasie de l'oreillette droite* à forme pseudo-kystique : le Pr. SANTY en a publié un cas à Lyon, mais qui fut découvert par une pleuroscopie pré-opératoire;

- sur les résultats du traitement radiothérapique d'épreuve, un lympho-sarcome au début (car rapidement son image est envahissante, diffuse, mal limitée) mais surtout une *maladie de Hodgkin* à forme médiastinale pure et localisée;

- enfin sur les données de la cuti-réaction, une *adéno-pathie bacillaire* de primo-infection. Nous avons vu dans notre observation N° 3 les difficultés d'interprétation d'une volumineuse masse para-médiastinale que soulevait l'association d'une cuti-réaction très positive à une dilatation des bronches sous-jacente à un ganglion calcifié : chez cette enfant de 6 ans, le contexte clinique plaidait en faveur du diagnostic de ganglion tuberculeux et pourtant il s'agissait d'un kyste bronchogénique.

3°) LES KYSTES BRONCHOGENIQUES DE LA BASE siègent dans

le médiastin inférieur : à ce niveau si les kystes dermoïdes sont rares en avant, si en arrière le diagnostic de neurinome s'impose sur les caractères radiologiques de l'image, il faut d'abord éliminer par l'*exploration barytée du tractus digestif* (repas et lavement) :

- une tumeur intrinsèque de l'œsophage ou une malformation de celui-ci, en particulier, un diverticule épiphrénique,
- les hernies diaphragmatiques : hernie colique antérieure, hernie épigastrique du hiatus œsophagien.

Il reste alors à distinguer des kystes bronchogéniques du médiastin, et cela est difficile sur les seuls signes cliniques et radiologiques, deux variétés de kystes intra-thoraciques également congénitaux :

— *en avant*, ce sont les *kystes pleuro-péricardiques* dont l'image arrondie, régulière, déformable se projette au contact de la paroi thoracique et qui siègent avec constance et élection dans le sinus costo-diaphragmatique antérieur;

— *en arrière*, ce sont les *kystes intra-thoraciques dérivés du tractus digestif* et dont la paroi reproduit une muqueuse digestive : les *kystes œsophagiens* sont malaisés à différencier des kystes bronchogéniques en situation para-œsophagienne en l'absence de cartilage qui est la seule preuve formelle de l'origine bronchogénique. Nous avons déjà envisagé ailleurs ce problème sans y apporter de réponse définitive; il s'agit là de discussions pathogénique et histologique soulevées par l'examen d'un kyste enlevé et qui ne se posent pas dans le cadre du diagnostic pré-opératoire. Les kystes *entériques* siègent électivement à la base droite et sont dans l'angle postérieur médiastino-thoracique. Les kystes *gastriques* sont le siège d'une sécrétion acide et abondante qui conduit à un accroissement rapide du volume du kyste et de ce fait à des phénomènes de compression médiastinale précoce : aussi seront-ils observés surtout chez l'enfant en bas-âge.

IV. — Chez le jeune enfant.

Le diagnostic ne se pose pas tout à fait de la même façon que chez l'adulte. Il existe un tableau clinique et fonctionnel précis, fait de troubles respiratoires bruyants apparus dès la naissance et d'intensité progressive. Aussi faut-il d'abord éliminer :

- un stridor laryngé congénital,
- une obstruction laryngée, d'ailleurs immédiatement soulagée par la trachéotomie.

Une fois faite la preuve de la compression trachéale basse ou bronchique, il ne faut pas s'en tenir au diagnostic d'hypertrophie thymique banale chez le nourrisson, mais discuter devant l'image radiologique :

- une tumeur du thymus; le plus souvent chez l'enfant il s'agira de thymocytome bénin;

- une tumeur kystique d'origine digestive dont l'accroissement rapide lié à l'hypersécrétion et la situation postérieure seront évocateurs; de telles tumeurs ont été étudiées par SCHWARTZ et WILLIAMS qui en ont publié 12 cas : la moitié d'ailleurs des enfants moururent dans la première année de leur vie, avant toute intervention.

TRAITEMENT

Les kystes bronchogéniques du médiastin relèvent de la chirurgie et c'est à ce titre qu'ils figurent actuellement parmi les statistiques opératoires pour tumeurs du médiastin.

Leur traitement est en effet systématiquement chirurgical et consiste dans l'*exérèse isolée* et aussi complète que possible du kyste.

I. — Indications.

Cette exérèse est *justifiée* par les risques inhérents à l'évolution du kyste : les complications liées à son accroissement de volume et à son infection sont assez graves et même redoutables pour qu'on les prévienne par une sanction chirurgicale précoce; en particulier chez l'enfant en bas-âge où la présence du kyste entraîne des troubles respiratoires irréversibles et progressifs jusqu'à l'asphyxie, l'intervention ne sera pas différée.

Aussi malgré la fréquence de leur latence clinique, l'indication d'exérèse est formelle si le diagnostic préopératoire a pu être posé; ou tout au moins, si l'on ne peut affirmer la nature exacte d'une tumeur médiastinale ou que l'on garde des doutes en cas de diagnostic difficile, la thoracotomie s'impose et préludera à l'ablation extemporanée du kyste alors reconnu.

II. — Il s'agit d'une intervention limitée

puisque cette exérèse concerne exclusivement le kyste

intra-thoracique mais extra-pulmonaire; et dans la majorité des cas, le geste chirurgical ménagera les lobes pulmonaires adjacents et évitera toute mutilation fonctionnelle. Ainsi sur les 10 opérés du Pr. SANTY, 2 seulement ont dû subir une lobectomie associée, et dans 1 cas (observation N° 3) celle-ci était justifiée par une dilatation des bronches concomitante mais absolument indépendante du kyste.

III. — Technique.

Les malades ont été opérés sous anesthésie générale par intubation ou seulement sous anesthésie locale.

La voie d'abord obéit à la topographie du kyste, mais on a surtout utilisé l'abord postéro-latéral avec résection costale ou non qui constitue la voie d'accès la plus pratique et la plus vaste sur toutes les régions du médiastin, et qui mène en particulier sur le hile et les pédicules pulmonaires. Cependant l'abord sera antérieur dans le cas de kyste para-trachéal, par exemple chez notre malade N° 1.

La libération du kyste est théoriquement facilitée par l'existence d'un plan de clivage entre le kyste d'une part, les lobes pulmonaires et le médiastin d'autre part; et l'exérèse est alors aisée d'un tel kyste uniquement fixé au médiastin par son pédicule (observation N° 9) ou attaché à la carina (obs. N°s 4 et 10).

Mais le plus souvent la présence d'adhérences serrées avec les lobes, la plèvre et les autres organes du médiastin viendra gêner cette libération qui est alors difficile, longue, parfois hémorragique, qui peut obliger à des sections vasculaires, nerveuses et même bronchiques, compromettantes alors pour l'aération du lobe. Ces difficultés dans la dissection seront maxima au niveau du pédicule d'implantation qui s'enfonce parmi les éléments du hile

et par exemple dans le cas de notre malade N° 5 furent telles qu'elles entraînent une lobectomie de nécessité.

Il arrive qu'au cours de ces manipulations, le kyste se rompe : une telle éventualité, si elle fait courir des risques de contamination pleurale en cas de kyste sur-infecté peut avoir l'intérêt de mieux préciser les limites et les attaches du kyste qui s'affaisse en se vidant ; dans certains cas même, il y a tout intérêt à ouvrir le kyste, à aspirer son contenu pour procéder ensuite à sa dissection comme l'on ferait d'un sac herniaire.

Dans les cas où l'ablation du kyste ne peut être complète ni sans risques pour l'intégrité des voies aériennes ou pour la vascularisation et l'aération d'un lobe, il vaut mieux procéder à une exérèse partielle mais prudente et laisser « in situ » une petite portion du kyste. C'est ainsi que chez notre malade N° 7, l'intervention laissa un fragment de la paroi kystique au contact de la trachée. ADAMS et THORNTON ont proposé l'utilisation d'un caustique (V. g. le nitrate d'argent) pour détruire l'épithélium restant au niveau des fragments laissés en place ; mais c'est alors aux risques d'ulcération des tissus et de mise à nu des structures sous-jacentes.

Enfin dans le cadre de telles interventions, l'opérateur peut se heurter et devra soigneusement rechercher d'autres *malformations associées* à celle que constitue le kyste ou consécutives à sa présence :

- anomalies dans la topographie des lobes et scissures,
- anomalies dans la distribution bronchique,
- modifications imprimées à la disposition normale des pédicules pulmonaires ou lobaires dont les éléments sont allongés, refoulés, étirés, déplacés ; ces modifications prédisposent aux blessures per-opératoires.

Avant de refermer le thorax, il y a avantage à mettre en place un *drainage pleural* (par drain de MONOD) qui sera laissé en place pendant deux ou trois jours et permettra d'évacuer un épanchement éventuel, réactionnel ou purulent. Chez les 10 opérés du Pr. SANTY, nous n'avons pas observé d'épanchement purulent.

IV. — Les suites opératoires.

Elles sont en général parfaitement simples. Il faut surveiller la réexpansion du poumon qui vient rapidement combler l'espace laissé libre par l'exérèse du kyste, mais surveiller aussi le devenir de l'épanchement pleural réactionnel, parfois sanglant qu'on peut être appelé à ponctionner.

Sauf deux, les malades dont nous rapportons l'observation ont quitté l'hôpital en bon état, avec un film thoracique de contrôle satisfaisant après des délais d'hospitalisation variant de 4 à 6 semaines. Plusieurs ont été revus ou ont donné de leurs nouvelles; la guérison est parfaite. Ces résultats d'intervention sont donc excellents et justifient le principe de l'ablation systématique d'un kyste bronchogénique du médiastin.

CONCLUSIONS

I. — Les kystes bronchogéniques du médiastin sont des tumeurs congénitales dont la pathogénie, certainement liée à un vice du développement de l'appareil broncho-pulmonaire, reste cependant mal connue et sujette à des interprétations discutables.

II. — Bien qu'ils gardent des relations étroites avec l'arbre trachéo-bronchique, leur topographie est essentiellement variable, et cette notion domine toute leur étude. Il convient de les classer selon leur localisation en kystes para-trachéaux, de la carina, para-hilaires, inter-lobaires, para-cardiaques et para-œsophagiens, pour expliquer :

- les différences de leurs connexions anatomiques,
- la diversité de leurs manifestations cliniques.

III. — Leur diagnostic est difficile et sera fait le film à la main : on procédera par étapes pour établir successivement :

- l'appartenance de cette tumeur au médiastin,
- sa nature liquidienne et kystique,
- son origine bronchogénique.

En s'appuyant sur des examens complémentaires (techniques de spécialistes ou données de laboratoire) :

a) On écartera d'abord la possibilité d'une collection pleurale enkystée surtout inter-lobaire, puis d'une néoformation intra-pulmonaire.

b) On envisagera alors le diagnostic des tumeurs médiastinales : éliminant formellement les tumeurs non

chirurgicales (tumeurs malignes, adénopathies néoplasiques ou tuberculeuses, malformations cardio-vasculaires) pour discuter alors les autres tumeurs solides ou kystiques dites « chirurgicales » du médiastin (kystes dermoïdes et neurinomes, en particulier) qui relèvent de la thoracotomie et de l'exérèse au même titre que les kystes bronchogéniques du médiastin.

IV. — En effet, le traitement de ces kystes est systématiquement chirurgical, justifié par :

- le souci de parer aux complications liées à l'évolution du kyste, à la surinfection surtout,
- la facilité de l'intervention limitée en général au seul kyste,
- l'excellence des résultats.

Vu :

LE DOYEN :

H. HERMANN.

Vu :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE :

SANTY.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 18 Décembre 1953.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,

A. ALLIX.

BIBLIOGRAPHIE

- BROWN (R. B.). — Bronchogenic cyst. *U. S. Navy. Méd. Bull.*, 1948.
- DESAIVE (P.). — Les tumeurs du médiastin. *Acta. Méd. Belg.* Rapport au Congrès Annuel de l'Association Belge de Chirurgie 1949.
- Les hamartomes pulmonaires. *Acta. Chir. Belg.*, 1952, n° 6, 551-560.
- HARDY (L. M.). — Bronchogenic cysts of the mediastinum. *Pediatrics*, Springfield 1949, 4/1 (108-113).
- HARRINGTON. — Mediastinal Tumors. Report of cases Treated at Mayo clinic, Rochester. *Pen. Med. Journ.*, Nov. 1950.
- HIRSCHFELD. — Tumors and cysts of the mediastinum. *Aust. N. Zealand J. Surgery*, 1951.
- LAIPPLY (T. C.). — Cysts and cystic tumors of the mediastinum. *Arch. Path.*, 1945, XXXIX, 153.
- LECŒUR. — Maladies des Bronches XI. Kystes bronchogéniques.
- LAUMONNIER et DEPAULIS. — Kystes bronchogéniques du Médiastin. *Pres. Med.*, 19-XI-52.
- MAIER (H. C.). — Bronchogenic cysts of the mediastinum. *Ann. Surg.*, CXXVII, 476, 1948.
- Tracheal compression from bronchogenic cyst in œsophageal wall. *Am. Jour. Dis. children* 1950, 80 (423-426).
- MADER, SMITH and VAUGHAN. — Ciliated columnar epithelial cyst. *Can. Med. Ass. J.*, 1949-61.
- PROCHAZKA. — Simultaneous occurrence of a bronchogenic cyst and tuberculome. *Rohz. Tuberk* (Prague), 1951.
- RATON (D.). — Bronche trachéale et kystes bronchogéniques. *J. Fr. Med. Chir. Thor.*, III, 447, 1949 (5).
- ROUSSELOT. — Les kystes du pédicule pulmonaire. *Thèse Lyon*, 1945.
- SANTY, BÉRARD et GALY. — Les kystes du pédicule pulmonaire. *Jour. fr. Med. Chir. Thor.*, 1947, 1, 2.
- Les tumeurs chirurgicales du médiastin. *Jour. Fr. Med. Chir. Th.*, 1950, IV, 1.
- UGON Y VICTORICA. — Quistes Bronchogenicos. *Rev. Tub. Uruguay*, 18 (41-54), 1950.

TABLE DES MATIERES

Introduction	9
Observations	13
Etude anatomique	35
Histologie	38
Topographie	41
Etude pathogénique*	45
Origine	45
Interprétation	47
Etude clinique	49
Diagnostic	53
La tumeur est-elle médiastinale ?	54
Il y a des éléments de diagnostic positif	58
Le diagnostic différentiel des Kystes bronchogéniques avec les autres tumeurs du médiastin	60
Chez le jeune enfant	64
Traitement	65
Conclusions	69
Bibliographie	71

